

**Universitat de Lleida**

**EFFECTIVITAT DE LA COMBINACIÓ DE L'EXERCICI AERÒBIC AMB  
OSCIL·LACIONS DE TRONC EN LLIT ELÀSTIC AMB LA FISIOTERÀPIA  
RESPIRATÒRIA EN POBLACIÓ INFANTIL AMB FIBROSI QUÍSTICA**

**ASSAIG CLÍNIC CREUAT ALEATORITZAT**

Autora

Eva Fernández Pareja

**Facultat d'Infermeria i Fisioteràpia**

Treball de Fi de Grau

Grau en Fisioteràpia

Tutora: Cristina Bravo Navarro

Curs acadèmic 2020 – 21

21 de juny del 2021

# Índex

<b>1. ANTECEDENTS</b>	1
1.1. Fibrosi quística	1
1.2. Prevalença i esperança de vida	2
1.3. Diagnòstic	2
1.4. Fisiopatologia de la malaltia pulmonar	4
1.5. Manifestacions clíniques	5
1.6. Exploració física	6
1.7. Tractament de la fibrosi quística	8
1.7.1. Tractament en fisioteràpia respiratòria	9
1.8. Fisiologia de l'exercici físic	14
1.8.1. Exercici físic en la fibrosi quística	15
<b>2. JUSTIFICACIÓ</b>	17
<b>3. HIPÒTESI</b>	19
3.1. Hipòtesi d'investigació	19
3.2. Hipòtesi nul·la	19
<b>4. OBJECTIUS</b>	19
4.1. Objectiu principal	19
4.2. Objectius específics	19
<b>5. METODOLOGIA</b>	20
5.1. Disseny de l'estudi	20
5.2. Subjectes de l'estudi	21
5.2.1. Criteris d'inclusió	21
5.2.2. Criteris d'exclusió	21
5.3. Variables de l'estudi	23
5.4. Recollida de dades	25
5.5. Generalització i aplicabilitat	26
5.6. Anàlisi estadístic	27
5.6.1. Anàlisi descriptiu	27
5.6.2. Estadística inferencial	27
5.7. Pla d'intervenció	28
5.7.1. Intervenció control – Fisioteràpia respiratòria	29

5.7.2. Intervenció d'interès – Exercici al llit elàstic + Fisioteràpia.....	32
<b>6. CALENDARI PREVIST .....</b>	<b>33</b>
<b>7. LIMITACIONS I POSSIBLES BIAIXOS .....</b>	<b>35</b>
<b>8. PROBLEMES ÈTICS .....</b>	<b>36</b>
<b>9. ORGANITZACIÓ DE L'ESTUDI .....</b>	<b>37</b>
<b>10. PRESSUPOST .....</b>	<b>38</b>
<b>11. BIBLIOGRAFIA .....</b>	<b>40</b>
 <b>ANNEX .....</b>	 <b>44</b>
1. Formulari participatiu .....	44
2. Consentiment informat.....	45
2.1. Full d'informació de la investigació al representant legal.....	45
2.2. Full d'informació a menors de 5 a 10 anys.....	48
2.3. Consentiment informat i revocació del consentiment .....	49
3. Qüestionari d'adherència a la intervenció .....	50
4. Qüestionari de satisfacció .....	50
5. Registre en format Excel de les variables dels pacients.....	51
6. Registre imprimible de la intervenció d'interès: llit elàstic + fisioteràpia respiratòria .....	52
7. Registre imprimible de la intervenció control: fisioteràpia respiratòria.....	53
8. Escales utilitzades .....	54
8.1. Escala Borg modificada .....	54
8.2. Puntuació Shwachman-Kulczycki (modificada per Doershuk) .....	55
8.3. CFQ-R – Nen petit: 6 a 11 anys – Format d'entrevistador .....	56

# Llista de taules

Taula 1 Comparació de les tècniques d'aclariment de les vies respiratòries segons els requeriments. ....	11
Taula 2 Cronograma registre variables.....	26
Taula 3 Esquema explicatiu de les dues intervencions en una setmana. ....	28
Taula 4 Pressupost de l'estudi.....	39

# Llista d'il·lustracions

Il·lustració 1 Tipus de mutacions de la proteïna RTFQ. ....	1
Il·lustració 2 Comparació LPC: pulmó sa, FQ inicial i avançada. ....	4
Il·lustració 3 Cercle de la fisiopatologia de la FQ .....	5
Il·lustració 4 Sistemes de producció d'energia en funció del temps d'exercici físic.....	14
Il·lustració 5 Esquema explicatiu de l'assaig clínic creuat.....	20
Il·lustració 6 Lota per realitzar el rentat nasal. ....	29
Il·lustració 7 Posició adequada per realitzar el rentat nasal. ....	29
Il·lustració 8 Infant jugant al flow ball. ....	30
Il·lustració 9 Infant fent bombolles a una ampolla. ....	30
Il·lustració 10 Infant fent bombolles de sabó. ....	30
Il·lustració 11 Infants saltant en llits elàstics. ....	32
Il·lustració 12 Calendari previst.....	34

# Llista d'abreviacions

<b>DLCO</b>	Capacitat de difusió pulmonar del monòxid de carboni
<b>DLNO</b>	Capacitat de difusió pulmonar de l'òxid nítric
<b>DRA</b>	Drenatge Rinofaringic Anterograd
<b>ELPr</b>	Expiració Lenta Perllongada
<b>ELTGOL</b>	Espiració lenta total amb la glotis oberta i infralateral
<b>FEV<sub>1</sub></b>	Volum expiratori màxim expirat al primer segon
<b>FQ</b>	Fibrosi quística
<b>FRC</b>	Capacitat funcional residual
<b>FVC</b>	Capacitat vital forçada
<b>IMC</b>	Índex de Massa Corporal
<b>IPE</b>	Insuficiència pancreàtica exocrina
<b>LPC</b>	Líquid periciliar
<b>MRC</b>	Medical Research Council
<b>NBS</b>	Newborn screening (Cribatge de nounats)
<b>PEF</b>	Flux expiratori màxim
<b>PEP</b>	Pressió expiratòria positiva
<b>PIM</b>	Pressió inspiratòria màxima
<b>PIP</b>	Punt d'igual pressió
<b>RMT</b>	Entrenament de la musculatura respiratòria (Respiratory Muscle Training)
<b>RTFQ</b>	Regulador de la conductància transmembrana de la fibrosi quística
<b>RV</b>	Volum residual
<b>SOID</b>	Síndrome d'obstrucció intestinal distal
<b>TCAR</b>	Tomografia computeritzada d'alta resolució
<b>TEF</b>	Tècnica d'expiració forçada
<b>TIR</b>	Tripsina immunorreactiva
<b>TLC</b>	Capacitat funcional total
<b>VOM</b>	Ventilació pulmonar en un minut
<b>VVM</b>	Ventilació voluntària màxima

# Resum

**Pregunta clínica d'investigació:** És eficaç la combinació de l'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc en llit elàstic amb la fisioteràpia respiratòria, en comparació a la fisioteràpia respiratòria exclusiva, en la millora de la simptomatologia i l'augment d'expectoració i adherència en població infantil amb fibrosi quística?

**Objectiu:** Analitzar l'efectivitat de la combinació de l'exercici en llit elàstic amb la fisioteràpia respiratòria pel que fa a la simptomatologia, l'expectoració i l'adherència. Per aquest motiu, s'analitza el pes de l'esput, la FEV<sub>1</sub>, la saturació d'oxigen, la tolerància a l'exercici, l'adherència i la qualitat de vida relacionada amb la salut.

**Metodologia:** Es realitza un assaig clínic creuat aleatoritzat, longitudinal prospectiu, amb avaluació cega per tercers. Es formen dos grups per estudiar la intervenció control, fisioteràpia respiratòria i, la intervenció d'interès, combinació de llit elàstic amb fisioteràpia respiratòria; els subjectes se sotmeten a les dues intervencions en períodes diferents. Aquests són infants de 5 a 10 anys amb fibrosi quística i mutació Phe508del, amb un percentil IMC>50, un *peak flow*>270 L/min i sense exacerbacions respiratòries, hemoptisis, sinusitis i/o otitis. El grup control realitza en una primera part jocs per bufar i en una segona fa ús del dispositiu *Acapella*. El grup d'intervenció d'interès, realitza 20 minuts de llit elàstic i posteriorment fa la mateixa intervenció que el control. Es realitza quatre valoracions fora de sessió i varies durant la sessió. Cada intervenció consisteix en 36 sessions i es realitza un període de blanqueig d'un mes entre ambdues intervencions.

**Paraules clau:** "Fibrosi quística", "Fisioteràpia respiratòria", "Exercici", "Expectoració", "Adherència", "Pediatría".

# Abstract

**Clinical research question:** Is the combination of aerobic exercise with trunk oscillations in a trampoline with respiratory physiotherapy effective, compared to exclusive respiratory physiotherapy, in the improvement of symptomatology and increased expectoration and adherence in children with cystic fibrosis?

**Objective:** To analyze the effectiveness of the combination of exercise in trampoline with respiratory physiotherapy in terms of symptoms, expectoration and adherence. For this reason, sputum weight, FEV<sub>1</sub>, oxygen saturation, exercise tolerance, adherence and health-related quality of life are analyzed.

**Methodology:** A randomized, prospective longitudinal cross-sectional clinical trial with blinded third-party evaluation is performed. Two groups are formed to study the control intervention, respiratory physiotherapy and, the intervention of interest, combination of trampoline with respiratory physiotherapy; subjects undergo both interventions at different periods. These are children aged 5 to 10 years with cystic fibrosis and Phe508del mutation, with a BMI percentile >50, a peak flow >270 L/min and without respiratory exacerbations, hemoptysis, sinusitis and/or otitis. The control group plays blowing games in the first part and uses the Acapella device in the second. The interested intervention group performs 20 minutes of trampoline and then performs the same intervention as the control. Four out-of-session assessments are performed and several during the session. Each intervention consists of 36 sessions and a one-month whitening period is performed between the two interventions.








**Keywords:** “Cystic Fibrosis”, “Respiratory Physiotherapy”, “Exercise”, “Expectoration”, “Adherence”, “Pediatrics”.

## 1. ANTECEDENTS

### 1.1. Fibrosi quística

La fibrosi quística (FQ) és una malaltia crònica genètica de tipus autosòmica recessiva causada per la mutació en el braç del cromosoma 7 del gen RTFQ (regulador de la conductància transmembrana de la fibrosi quística), ubicada al 7q31.2 <sup>(1)</sup>.

Existeixen més de 2.000 mutacions en aquest gen, però la més freqüent es deu a la pèrdua de l'aminoàcid fenilalanina en el codó 508 (F508del). La proteïna que codifica aquest gen RTFQ, present al pol apical de les cèl·lules epitelials de molts òrgans, és una glucoproteïna transportadora de membrana depenent de l'AMPc, responsable d'una de les vies de transport de ions de clor a les cèl·lules epitelials, que també pot controlar la funció d'altres proteïnes de membrana com els canals auxiliars de clor i els canals de sodi <sup>(2)</sup>.

Clase de mutación						
Normal	I	II	III	IV	V	VI
						
Defecto molecular	No síntesis	Bloqueo procesamiento	Bloqueo de regulación	Reducción de conducción	Síntesis reducida	Vida media reducida
Alteración funcional	No se sintetiza proteína	Defecto de plegamiento	Defecto de apertura canal	Defecto transporte iones	Descenso síntesis proteína	Descenso vida media proteína
Principales mutaciones	Gly542X Trp128X Arg553X 621+1G→T	Phe508del Asn1303Lys Ile507del Arg560Thr	Gly551Asp Gly178Arg Gly551Ser Ser549Asn	Arg117His Arg347Pro Arg117Cys Arg334Trp	3849+10kbC→T 2789+5G→A 3120+1G→A 5T	4326delTC Gln1412X 4279insA

Il·lustració 1 Tipus de mutacions de la proteïna RTFQ.

La disfunció de la proteïna RTFQ es produeix per diferents mecanismes moleculars en base als quals les mutacions s'agrupen en sis categories o classes. Les mutacions I, II i III determinen absència total del canal de clor originant fenotips més greus amb presència d'insuficiència pancreàtica i, les IV, V i VI resulten en una fallada parcial de la proteïna originant una gran variabilitat en l'expressió clínica i manifestant fenotips més lleus amb suficiència pancreàtica.

Per tant, aquesta mutació causa una disfunció de la regulació del transport de clor i sodi a través de les membranes cel·lulars provocant un espessiment i una disminució de l'aigua, el sodi i el clor de les secrecions donant lloc a un augment de la densitat d'aquestes, tant en vies respiratòries com digestives, provocant que el moc es retengui i causi infeccions i inflamacions que condueixen progressivament a un dany important dels conductes i òrgans secretors <sup>(3,4)</sup>.

En conseqüència, aquest defecte afecta a nivell multiorgànic a les cèl·lules epitelials de l'aparell respiratori, hepatobiliar, gastrointestinal, genito-urinari, reproductor, pancreàtic i en les glàndules sudorípares <sup>(5)</sup>.



La morbiditat i mortalitat dels individus és causada majoritàriament per la formació de bronquièctasis, l'obstrucció de les vies respiratòries a tots els nivells i la deterioració respiratòria progressiva, de manera que més del 90% dels pacients moren per complicacions de caràcter respiratori <sup>(5)</sup>.

A més, altres comorbiditats importants que es troben a nivell digestiu són l'afectació hepàtica, la insuficiència pancreàtica exocrina (IPE), el ili meconial, la síndrome d'obstrucció intestinal distal (SOID), la colopatía fibrosant, etc. Així mateix, es pot manifestar una diabetis relacionada amb la FQ per l'alteració del metabolisme hidrocarbonat, un dèficit de creixement, infertilitat en homes i disminució d'aquesta en dones i, finalment, osteopènia i osteoporosi per l'alteració en la mineralització dels ossos <sup>(5)</sup>.

### **1.2. Prevalença i esperança de vida**

La FQ és el trastorn genètic més prevalent al món occidental afectant a unes 70.000 - 80.000 persones en tot el món i aquesta varia segons l'ètnia <sup>(6)</sup>. La prevalença és de 0,74 per cada 10.000 habitants a la Unió Europea i de 0,8 als Estats Units <sup>(7)</sup>. S'estima que hi ha 1 afectat per cada 2.000 a 3.000 naixements i 1 portador sa per cada 25 a 40 persones en caucàsics i, 1 afectat per cada 10.000 a 15.000 en poblacions hispanes i d'ètnia negra. Específicament a Espanya s'estima que hi ha 1 afectat per cada 5.000 naixements <sup>(5)</sup>.

L'esperança de vida dels pacients depèn de les possibilitats d'accés a l'atenció sanitària i aquesta augmenta amb una alta càrrega assistencial. Per estudiar-la, entre l'any 2000 i el 2010 es va realitzar un registre on el número de persones amb FQ va incrementar-se de 21.000 a 26.000, l'edat va augmentar de 14,3 a 16,7 anys i la mortalitat va disminuir un 1,8% per any. Sent els homes els que tenien un risc ajustat de mort del 19% menor que les dones <sup>(8,9)</sup>.

Per tant, segons aquest estudi si es manté la mortalitat del 2010 es preveu que la supervivència dels infants nascuts i diagnosticats al 2010 sigui de 37 anys per les dones i 40 anys pels homes, i més de 50 anys si aquesta continua disminuint <sup>(8,9)</sup>.

L'augment de la supervivència pot explicar-se per la implementació de l'atenció centralitzada, els programes de detecció de nounats (NBS) i les pautes basades en l'evidència, que inclouen una millor atenció nutricional i la introducció de medicaments destinats a la modulació de la proteïna RTFQ <sup>(10)</sup>.

### **1.3. Diagnòstic**

Antigament el diagnòstic de la FQ es basava en les manifestacions clíniques però actualment la implementació del cribratge neonatal (NBS) pot identificar la malaltia abans de la seva presència clínica i per tant, millorar el seu pronòstic <sup>(11)</sup>.

Aquest cribratge neonatal consisteix en la prova del taló o pesquisa neonatal que es realitza preferentment abans de les 48-72 hores de vida. D'aquesta manera, s'efectua una primera determinació de la tripsina immunorreactiva (TIR), elevada en FQ, i en cas de que aquesta sigui positiva es realitza una segona. Si les dues proves es determinen com a positives es procedeix a un test de suor i un estudi genètic de les 32 mutacions més freqüents a la zona <sup>(12)</sup>.

La prova de la suor per a la confirmació del diagnòstic és el test quantitatiu de iontoforesi amb pilocarpina (QPIT) i es pot realitzar tant amb el procediment de Gibson y Cooke com amb el mètode de Macroduct. Aquesta prova dura uns 30 minuts i s'ha d'analitzar un mínim de 75 mg de suor amb el mètode de Gibson i Cooke i 15 µl amb el de Macroduct <sup>(12)</sup>. Així doncs, es determina la concentració de clor i si és possible també la de sodi. Els valors normals de concentració de clor en totes les edats es determina en <30 mmol/L; si la prova determina un valor de 30-60 mmol/L o ≥60 mmol/L dóna indicis de diagnòstic de FQ, per tant, es procedeix a efectuar una segona prova sent ≥60 mmol/L determinant de la malaltia. El test de suor té una sensibilitat del 98%, una especificitat del 83% i un valor positiu predictiu del 99,5% <sup>(13)</sup>.

D'acord amb el Consens Europeu es diagnostica com a:

- **Fibrosi quística clàssica:** presència d'almenys una característica fenotípica (malaltia sinopulmonar crònica, alteracions digestives i nutricionals, síndromes de pèrdua de sal o absència bilateral de conductes deferents) amb una concentració de clor al suor ≥ 60mmol/L.
- **Fibrosi quística no clàssica o atípica:** presència d'almenys una característica fenotípica, anteriorment ja esmentada a la FQ clàssica, la prova de la suor determina un resultat *borderline* (Clor: 30-60mmol/L) amb detecció de dues mutacions i/o una diferència de potencia nasal alterada (DPN).

Al primer tipus es detecten generalment dues mutacions causants de la malaltia al gen RTFQ, podent ser pancreàtics suficients o insuficients i la seva evolució clínica és variable, per altra banda, el segon tipus són pancreàtics suficients amb malaltia pulmonar lleu i afecció d'un o varis òrgans <sup>(12)</sup>.

En el cas d'aquells pacients que no han rebut el cribratge neonatal però se sospita la malaltia, s'han de sotmetre a una avaluació i investigació apropiada incloent un anàlisi funcional i genètic. S'ha de realitzar una història clínica detallada amb un examen que valori la funció pulmonar i hepàtica, un cultiu d'esput i els nivells de vitamines liposolubles per a realitzar el diagnòstic diferencial de malalties immunodeficients, discinèsia ciliar primària i altres causes de bronquièctasi sense FQ <sup>(11)</sup>.

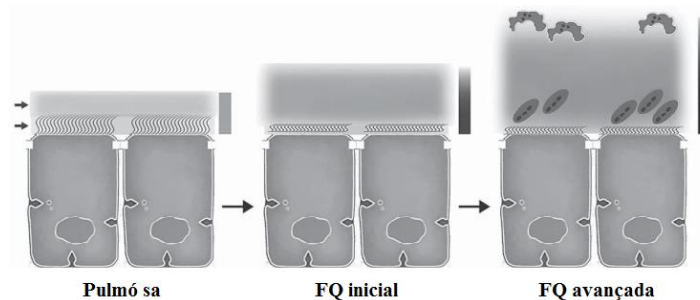
A partir de les anteriors proves comentades es diagnostica el 98% de població amb FQ però és possible realitzar-ne altres més exhaustives com la demostració de la disfunció epitelial de la proteïna RTFQ o diferents mètodes per a detectar variants patogèniques rares al gen RTFQ <sup>(13)</sup>.

#### 1.4. Fisiopatologia de la malaltia pulmonar

La deficiència o absència del funcionament de la proteïna RTFQ causa alteracions en el transport de ions sent la deterioració a nivell respiratori la complicació que causa el 90% de mortalitat en aquests pacients <sup>(5)</sup>.

La malaltia pulmonar afecta fonamentalment a les vies aèries sent els alvèols i l'interstici pulmonar els afectats en etapes més tardanes. L'expressió d'aquesta proteïna es dona a les cèl·lules epitelials de les vies aèries, concretament a les cèl·lules seroses de les glàndules submucoses bronquials <sup>(14)</sup>.

L'alteració del transport iònic, tal i com es representa a la *Il·lustració 2*, produeix deshidratació del líquid periciliar (LPC) de la superfície transformant el moc en una secreció viscosa i deshidratada. Considerant que en un pulmó sa es manté una capa de LPC que hidrata tant la capa de moc com les secrecions de les superfícies de les vies respiratòries en un medi aeròbic; en la malaltia pulmonar per FQ inicial, l'alteració del transport de ions provoca una depleció de la capa de LPC evitant el moviment normal dels cilis i causant un espessiment de la capa de moc que comença a interferir en aquests. En etapes més avançades, l'acumulació de la massa de moc deshidratada i anaeròbia adherida per la pèrdua de la capa de LPC impedeix un correcte aclariment mucociliar, afavorint la colonització bacteriana crònica associada a una resposta inflamatòria neutròfila alterada i mal regulada perquè els neutròfils són incapaços de penetrar la capa de moc viscosa i en conseqüència, no accedeixen a les bactèries de dins del tap de moc <sup>(14)</sup>.



*Il·lustració 2 Comparació LPC: Pulmó sa, FQ inicial i avançada <sup>(14)</sup>.*

La infecció a nivell respiratori per patògens en etapes inicials de la vida com *Haemophilus influenzae* i *Staphylococcus aureus* i en el transcurs del temps per altres més problemàtics i més resistents com la *Pseudomonas aeruginosa*, entre d'altres bactèries gramnegatives <sup>(15)</sup>, junt amb la inflamació crònica, produeixen un cercle viciós de destrucció tissular, obstrucció del flux aeri, aparició de bronquièctasis irreversibles i altres complicacions que causen destrucció del teixit pulmonar conduint a una fallada respiratòria que produeix gran part de la morbiditat de la FQ <sup>(16)</sup>.

A més, aquest cicle continu de inflamació crònica, colonització bacteriana i infecció recurrent comporta un estat hipermetabòlic amb síntesi de citocines proinflamatòries com el factor de necrosis

tumoral, la IL-1 i IL-6, conduint a un augment de la despesa energètica que haurà de ser palesa amb la nutrició <sup>(17)</sup>.



Il·lustració 3 Cercle de la fisiopatologia de la FQ <sup>(16)</sup>.

### 1.5. Manifestacions clíniques

Les presentacions clíniques de la malaltia difereixen de manera considerable segons l'edat del pacient, l'evolució patològica i la mutació que pateixi. Actualment, gràcies al cribratge neonatal l'espectre clínic que ens podem trobar és ampli, podent assistir tant a lactants asimptomàtics, infants amb simptomatologia diversa o adults amb malaltia pulmonar avançada <sup>(14)</sup>.

En la infantesa, l'etapa escolar i l'adolescència predomina la malaltia sino-pulmonar crònica amb una persistent colonització o infecció bronquial deguda a diferents gèrmens. L'infant presenta una tos que a l'inici és seca però poc a poc evoluciona a una expectoració crònica mucopurulenta. Es donen episodis de broncospasme i obstrucció de les vies aèries amb sibilàncies i atrapament aeri que pot desencadenar en bronquiolitis, bronquitis recurrents i/o pneumònies. Sovint es pot detectar hipocratisme digital i pòlips nasals, és degut a aquest darrer signe que s'ha de realitzar un control dels sinus paranasals periòdicament. Pel que fa a les anormalitats persistents en la radiografia de tòrax, es detecten bronquiectasis, atelèctasis, hiperinflació, entre d'altres <sup>(14)</sup>.

En referència a les alteracions gastrointestinals i nutricionals, apareixen infants amb ili meconial, síndrome d'obstrucció intestinal distal, insuficiència pancreàtica exocrina, pancreatitis recurrent, malaltia hepàtica, malnutrició, hipoproteïnèmia, edemes, complicacions secundaries als dèficits de vitamines, un dèficit de creixement i, per últim, síndromes per pèrdua de sal com l'alcalosi metabòlica crònica <sup>(18,19)</sup>.

Respecte als adults, presenten infeccions pulmonars recurrents amb tos crònica i abundant esput espès que pot aparèixer amb sang, degut a que provingui d'una bronquiectasis, groguenc, verdós o viscos on s'aïllen els microorganismes típics. A més, es detecta sinusitis i pòlips nasals. Amb la malaltia avançada es presenta intolerància a l'esforç i dispnea, i radiològicament es poden apreciar formacions de quists, fibrosi, bronquiectasis i creixement de l'arteria pulmonar i del ventricle dret <sup>(14)</sup>.

En el marc de la simptomatologia digestiva i hepàtica, a més de les ja esmentades en els infants, manifesten pancreatitis aguda recurrent, cirrosi, litiasi biliar, hipertensió portal amb varius esofàgiques, icterícia... i per últim, també es presenta infertilitat i cops de calor <sup>(18,19)</sup>.

### 1.6. Exploració física

L'exploració física ha de ser adequada a l'edat del pacient i a l'estat de la malaltia. La simptomatologia digestiva o la deshidratació generalment apareixen als primer anys de vida però la malaltia pulmonar amb els símptomes i signes pertinents es poden desenvolupar a diferents edats i de diferents maneres segons la classe de mutació del gen RTFQ <sup>(19)</sup>.

L'exploració ha de començar per analitzar l'antropometria del pacient per descartar un dèficit de creixement o desnutrició i valorar el grau de desenvolupament puberal segons estadis de Tanner. Aquesta exploració hauria de tenir en compte el pes, la talla, l'IMC, la longitud en menors d'un any d'edat, la relació pes i longitud, el perímetre cefàlic i braquial, els plecs cutanis, l'índex de desnutrició de massa magra en adults i la dinamometria de mà. És important que el professional sanitari demani realitzar una analítica de sang per descartar alteracions i deficiències. A més, també seria útil realitzar una determinació de la tensió arterial, el pols, la freqüència respiratòria i descartar febre <sup>(19)</sup>.

Pel que fa a la malaltia pulmonar, s'ha de realitzar de manera rutinària la pulsioximetria en repòs, i si és necessari durant l'exercici, i la gasometria arterial en cas de que la saturació d'oxigen ( $\text{SaO}_2$ ) doni signes d'insuficiència respiratòria ( $\text{SaO}_2 < 90\%$ ). També és important valorar la dispnea que pugui patir el pacient a través d'escala com la MRC (Medical Research Council) <sup>(19)</sup>.

S'ha de valorar com es manifesta la tos, si aquesta és seca o productiva, el tipus de freqüència (ocasional, persistent o crònica), la relació horària, estacional o si empitjora o millora envers l'exercici. Així mateix, s'ha de valorar com és l'esput, la quantitat, el color, l'olor, la viscositat o la presència d'hemoptisi. Serà important que es realitzi un cultiu d'aquest esput de manera sistemàtica i anual per descartar infeccions o aïllament de micobacteris <sup>(20)</sup>.

S'ha d'examinar la via aèria superior explorant les narines per determinar l'obstrucció nasal, les secrecions purulentes o l'evidència de pòlips i valorar l'aspecte de les mucoses. Rarament hi ha sensibilitat dels sinus si no existeix una sinusitis crònica. És possible que el pacient refereixi obstrucció nasal i es degui a un taponament mucós però igualment s'ha de descartar problemes a les cavitats paranasals <sup>(20)</sup>.

Pel que fa a l'auscultació, els sorolls més comuns són les sibilàncies, els crepitants, la disminució del murmur vesicular i els rals i, es presenta una espiració perllongada. Generalment, en les primeres etapes de la malaltia l'auscultació és normal, aquesta evoluciona apareixent roncus que acaben sent

permanents, espiracions allargades de manera ocasional i generalment localitzades. Els sorolls que van apareixent a posteriori són les sibilàncies ocasionals i el estertors gruixuts localitzats. La malaltia progressa greument quan aquests mateixos sorolls es presenten sempre, tant en inspiració com en espiració, i de manera general. En les últimes etapes, els estertors són fins i generalitzats, i es mantenen els roncus, les sibilàncies i l'espiració és audible <sup>(20)</sup>.

En l'exploració física, és necessària la valoració del diàmetre anteroposterior i lateral del tòrax, l'ús dels músculs accessoris i les retraccions o moviments asimètrics de la paret toràcica. En el cas del nen menors d'un any la configuració del tòrax és d'un diàmetre anteroposterior lleument elevat amb una disminució de l'expansió del tòrax a la part superior i una persistència de retracció intercostal <sup>(20)</sup>.

És comú trobar pacients amb cifosi, deformitat de tipus *pectus carinatum*, mala postura amb les espatlles en antepulsió i el cap adelantat i signes d'hiperinflació pulmonar. A més, és probable que tinguin dits en palillo de tambor (acropaquia), osteoartropatia física pulmonar i cianosis com a signe tardà <sup>(21)</sup>.

L'avaluació respiratòria també es pot realitzar mitjançant la radiografia de tòrax posteroanterior i lateral, aquesta es pot obtenir cada 2 o 4 anys en aquells pacients estables clínicament i cada any en aquells que pateixin infeccions freqüents o disminució de la funció pulmonar <sup>(21)</sup>.

Actualment la prova d'imatge més eficaç és la tomografia computeritzada d'alta resolució (TCAR) degut al reconeixement dels canvis de manera precoç i per conseqüència la seva importància pronostica en l'evolució de la malaltia. Es realitzen talls de 1,5 a 2 mm de gruix a intervals de 10 mm, des de l'àpex pulmonar fins l'angle costofrènic, requerint-se la tècnica helicoidal en menors de cinc anys. En aquesta prova es poden visualitzar bronquièctasis, engruiximent peribronquial, taponament mucós, opacitats parenquimatoses, nòduls, atrapament d'aire en imatges en espiració, d'entre altres <sup>(21)</sup>.

La malaltia avança de manera heterogènia en les diferents regions del pulmó podent haver zones amb un deteriorament més precoç i altres més sever. Quan la malaltia es primerenca es pot apreciar en les proves radiològiques atrapament aeri, engruiximent de les parets bronquials de manera regional, malaltia més perifèrica o més central, amb un mínim de taponament mucós. Continuant la progressió, quan la FQ és moderada, existeix un atrapament aeri local que evoluciona de moderat a sever, hi ha una progressiva incidència en l'engruiximent de les parets bronquials, augmenta el numero de bronquièctasis cilíndriques i/o varicoses... i es pateix el taponament mucós en tota la via aèria. Finalment, quan la malaltia arriba a un estat sever, l'atrapament aeri és global i greu, l'engruiximent de les parets bronquials augmenta, les bronquièctasis quístiques tenen taponament mucós sever i poden haver atelèctasis, col·lapses i cicatritzacions per tot el pulmó <sup>(21)</sup>.

Per portar a terme una valoració clínica objectiva existeixen per una banda els sistemes com el Shwachman-Kulczycki que es correlaciona amb els paràmetres de funció pulmonar, sobre tot en pacients amb malaltia moderada o greu i, per altra banda, el sistema de l'Institut Nacional de la Salut americana (NIH) però que és més complex de realitzar <sup>(21)</sup>.

Continuant amb les proves que s'han de realitzar, també s'hauria de sol·licitar una vegada a l'any una tomografia computada de les cavitats perinasals per descartar sinusitis i poliposis <sup>(21)</sup>.

En referència a les proves de funció pulmonar, els infants menors de 6 anys realitzen una gasometria arterial per mesurar-la de manera global; aquesta normalment en el diagnòstic de la malaltia presenta disminucions lleus de la  $PO_2$  arterial però l'oxigenació disminueix lentament al llarg de la vida. L'elevació de la  $PCO_2$  arterial es produeix generalment amb volums de  $FEV_1 < 30\%$  del pronosticat i constitueix un esdeveniment de fase final de vida <sup>(21,22)</sup>.

Els majors de 6 anys són capaços de realitzar una espirometria i aquesta mostra uns valors típics de patró obstructiu. Inicialment, l'afectació perjudica les vies respiratòries petites amb augments del volum residual (RV), capacitat funcional residual (FRC) i capacitat funcional total (TLC). A mesura que avança la malaltia, els pacients progressen des de les reduccions inicials del cabal màxim midexpiratori fins a la reducció del  $FEV_1/FVC$  i després a la disminució de la capacitat vital i els volums pulmonars totals. Per tant, existeix una progressió des de l'obstrucció de les vies respiratòries perifèriques cap a una obstrucció més generalitzada amb l'addició d'un component restrictiu <sup>(21,22)</sup>.

### **1.7. Tractament de la fibrosi quística**

A causa de l'afectació multiorgànica, el maneig d'aquests pacients requereix una teràpia interdisciplinària on entra en joc l'antibioteràpia per tractar infeccions i inflamacions respiratòries, una alimentació adequada per a un correcte estat nutricional, la fisioteràpia respiratòria per eliminar l'acumulació de moc i mantenir una adequada funció pulmonar i l'exercici físic per enfortir i mantenir una millor condició física i psíquica <sup>(23,24)</sup>.

S'ha de tenir present que els pacients amb fibrosi quística pateixen una malaltia crònica des de que neixen i el tractament d'aquesta comporta una implicació diària que tant en infants com en adults pot causar una disminució de l'adherència. És important que el tractament s'adeqüi a l'edat del pacient i que almenys en els menors sigui divertit i entretingut.

L'adherència al tractament és una problemàtica constant en aquests pacients, especialment en referència a la dieta, l'exercici i la fisioteràpia respiratòria. Segons una investigació, existeix una gran proporció de pacients que no compleixen la teràpia per falta de motivació, temps o interès i aquells que la compleixen és amb una adherència poc persistent <sup>(21)</sup>.

És important que el tractament sigui constant en les diferents vessants perquè tenen una forta relació i es pot considerar un cercle viciós. El pacient amb FQ que pateix infeccions pulmonars de manera successiva necessita el consum d'antibioteràpia; així mateix aquest quadre inflamatori causa hipercatabolisme i amb la malabsorció característica de la malaltia pot provocar un empitjorament de l'estat nutricional. La desnutrició i el retràs en el creixement es relaciona amb la disminució del flux màxim, la capacitat vital forçada i el flux expiratori forçat, per tant, la nutrició té una forta relació amb la funció pulmonar. A més, segons una revisió, els pacients amb baix pes que augmenten un 10% el seu IMC resulta en un augment relatiu del 4% al  $FEV_1$  i en individus amb un IMC adequat segons la seva edat, augmenta un 5% el  $FEV_1$  <sup>(25)</sup>.

Altres estudis han trobat fortes associacions entre l'estat nutricional als 2 o 3 anys i la funció pulmonar a l'edat de 6, a la vegada que entre l'estat nutricional als 6 anys amb la funció pulmonar als 8. Un empitjorament del primer s'associa amb una disminució de la funció pulmonar, per tant, existeix una correlació que indica que si l'IMC del pacient és major, la seva funció pulmonar serà millor després d'uns anys <sup>(26)</sup>.

Tancant el cercle comentat anteriorment, la fisioteràpia respiratòria, entre altres factors, és clau per ajudar a l'aclariment de les vies respiratòries i d'aquesta manera disminuir la probabilitat de noves infeccions pulmonars.

Per tant, es demostra que el tractament de la FQ ha de ser portat per un equip interdisciplinari que es fonamenti en les diferents patologies secundàries a la malaltia inicial i d'aquesta manera, es pugui augmentar l'esperança de vida i sobretot la qualitat d'aquesta.

### **1.7.1. Tractament en fisioteràpia respiratòria**

La fisioteràpia respiratòria en els pacients amb FQ comprèn diverses tècniques amb objectius diferents. Els elements comprenen tècniques d'eliminació de secrecions, de respiració controlada durant episodis de dispnea, tècniques d'estirament toràcic, reeducació postural per evitar per exemple l'actitud d'antepulsió d'espalla, entrenament de la musculatura inspiratòria i per últim, exercici aeròbic i de força.

En primer lloc, com anteriorment s'ha comentat en la fisiopatologia de la malaltia, les persones amb fibrosi quística produeixen un moc espès que s'acumula als pulmons, provocant infeccions i inflamacions i en conseqüència, un deteriorament de la funció pulmonar. Els pacients realitzen tècniques de depuració de les vies respiratòries diàriament per a contribuir al manteniment dels pulmons lliures de mocs, atès que es facilita el moviment i l'expectoració de mucositats.



Hi ha diverses tècniques d'aclariment de les vies respiratòries, que difereixen en funció de la necessitat d'assistència, equipament (Taula 1) i del cost. S'inclouen les següents:

- **Fisioteràpia toràcica convencional:** Combina el drenatge, el rentat nasal, tècniques modificant el flux com l'ELTGOL, l'ELPr, el TEF, entre altres.
- **Teràpia amb pressió expiratòria positiva (PEP):** Es pot utilitzar amb mascareta PEP o embocadura i es realitza de manera que els individus exhalen contra una pressió positiva que oscil·la entre els 10 i 25 cm H<sub>2</sub>O. El fet de respirar contra una lleugera resistència evita que els tubs bronquials més petits caiguin cap avall i, per tant, permet el moviment ascendent continu de qualsevol secreció. És a dir, s'utilitza per obrir i reclutar pulmons obstruïts permetent que l'aire es mogui darrere de les secrecions i ajudi a mobilitzar-les <sup>(27)</sup>.

Després d'una sèrie d'exhalacions a través del dispositiu, es donen instruccions a l'individu per realitzar una maniobra d'expiració forçada i posteriorment fer la tos per expectorar qualsevol secreció <sup>(27)</sup>.

- **Teràpia amb PEP d'alta pressió:** La tècnica es modifica de l'anterior de manera que l'individu exhala contra una pressió de 40 a 140 cm H<sub>2</sub>O.
- **Cicle actiu de tècniques respiratòries:** Consisteix en un cicle de tècniques que inclou el control de la respiració, els exercicis d'expansió toràcica i la tècnica d'expiració forçada.
- **Drenatge autogènic:** Consta d'un conjunt de tècniques respiratòries a diferents volums pulmonars per mobilitzar les secrecions. Es basa en tres fases on es respira a volums pulmonars baixos, mitjans i alts per mobilitzar, recollir i expectorar secrecions respectivament.
- **Dispositius oscil·lants de les vies respiratòries:** L'exhalació a través d'aquests dispositius genera oscil·lació de la pressió positiva i acceleracions repetides del flux d'aire expiratori que ha demostrat que donen lloc a una millora de l'eliminació de l'esput <sup>(28)</sup>. Són exemples d'aquests dispositius: Flutter®, Cornet®, Acapella®, Quake®, Aerobika® i ventilació percutiva intrapulmonar.
- **Dispositius externs de compressió toràcica d'alta freqüència:** Aquests dispositius proporcionen compressions externes de la paret toràcica. Els més comuns són en forma d'armilla. Són exemples: The Vest™, ThAIRapy Vest®, SmartVest® i Oscil·lador Hayek.
- **Exercici:** L'exercici físic augmenta la demanda ventilatòria, que s'aconsegueix amb l'augment del volum de marees i del flux respiratori. En FQ, l'augment de la ventilació i el màxim flux expiratori (PEF) amb exercici pot augmentar la propulsió o l'aclariment mecànic del moc <sup>(29)</sup>. De fet, un metanàlisi que incloïa tres assajos va trobar que l'addició d'exercici a l'aclariment de les vies respiratòries augmentava significativament el volum expiratori forçat en 1 s (FEV<sub>1</sub>)

en comparació amb l'aclariment únic <sup>(30)</sup>. Generalment al tractament s'inclou l'entrenament aeròbic i de força però aquest tema es tractarà en un altre punt del treball.

*Taula 1 Comparació de les tècniques d'aclariment de les vies respiratòries segons els requeriments.*

	Requereix fisioterapeuta o assistent	Requereix dispositiu
<b>Fisioteràpia toràcica convencional</b>	Si	No
<b>Teràpia amb PEP</b>	No	Si
<b>Teràpia amb PEP d'alta pressió</b>	No	Si
<b>Cicle actiu de tècniques respiratòries</b>	No	No
<b>Drenatge autogènec</b>	Si/No	No
<b>Dispositius oscil·lants de la via aèria</b>	No	Si
<b>Dispositius mecànics de percussió i dispositius externs de compressió toràcica d'alta freqüència</b>	No	Si
<b>Exercici</b>	Si/No	Si/No

Segons una revisió sistemàtica que investiga la comparació de realitzar o no la fisioteràpia toràcica, afirma que els mètodes de neteja de les vies respiratòries tenen beneficis a curt termini per moure el moc. De manera que, aquells pacients que realitzen la fisioteràpia expectoren significativament més esput que els que no l'efectuen, però només un estudi de la revisió determina que hi ha una millora de la funció pulmonar, per tant, es pot concloure que la fisioteràpia ajuda a l'aclariment toràcic a curt termini però no existeix evidència actualment d'una millora de la qualitat de vida o la supervivència a llarg termini <sup>(31)</sup>. Així mateix, un estudi va avaluar els efectes de retirar l'aclariment de vies respiratòries durant tres setmanes i va trobar un efecte perjudicial sobre la funció pulmonar <sup>(32)</sup>.

Si més no, segons una altra revisió sistemàtica, no existeix evidència suficient per comparar les diferents tècniques d'aclariment de les vies respiratòries en termes de FEV<sub>1</sub>, únicament es conclou que no hi ha diferències entre la teràpia PEP i els dispositius oscil·lants després de sis mesos de tractament. Per tant, no es determina que existeixi cap tècnica d'aclariment superior a altra en termes de funció respiratòria, preferència dels participants i qualitat de vida, per això mateix, és interessant que cada pacient porti a terme aquella tècnica que satisfaci de la millor manera les seves necessitats en relació amb la comoditat, practicitat, cost o altres factors <sup>(29)</sup>.

La condició de la malaltia és progressiva i, a mesura que empitjora la funció pulmonar, és possible que les tècniques de depuració de les vies respiratòries no siguin suficients. Pot ser útil considerar altres teràpies, com l'ús de suero hipertònic o la dornasa alfa, a més de les tècniques de depuració de les vies respiratòries.

En segon lloc, és important aportar tècniques de respiració controlada durant els episodis de dispnea. Es poden incorporar a l'entrenament funcional procediments senzills per minimitzar i alleujar la sensació de falta d'alè en els pacients. Controlar el patró o el ritme respiratori, canviar la postura per millorar la funció muscular respiratòria i l'ús de tècniques de relaxació són principis clau del tractament. Per exemple, en situacions de falta d'alè, s'ha de limitar la flexió de cintura pèlvica tant en bidepestació com en sedestació perquè pot produir una maniobra de Valsalva, provocant l'augment de dispnea i la pressió arterial. A més, respecte a les situacions quotidianes com posar-se el calçat o pujar unes escales, cal educar al pacient a mantenir un ritme amb un patró respiratori adequat i no fer apnees a l'esforç. És útil en aquest pacients realitzar la tècnica de llavis pinçats per disminuir el tancament prematur de les vies respiratòries i per tant, disminuir el volum residual <sup>(22)</sup>.

En tercer lloc, degut a que molts pacients amb malaltia respiratòria crònica presenten canvis significatius en la postura i una mobilitat reduïda, és necessari realitzar diferents exercicis d'estirament toràcic i de reeducació postural. Aquests canvis que es donen poden ser per una reducció de l'activitat física o per canvis estructurals de la paret toràcica com la hiperinflació o la hipertròfia dels músculs respiratoris accessoris. És per això que cal insistir en la inclusió d'exercicis de flexibilitat o d'estirament suaus amb moviments corporals complets i especialment si els exercicis de respiració estan coordinats amb els moviments, com passa amb el ioga. N'és un bon exemple els exercicis amb flexió o abducció completa d'espatlles, extensió de l'esquena i inspiració que alhora que augmenta la flexibilitat de tronc facilita la respiració <sup>(33-35)</sup>.

Per últim, pel que fa a l'entrenament de la musculatura respiratòria (RMT) és una forma d'exercici dirigit específicament als músculs de la inspiració o expiració, o ambdues, segons el tipus d'entrenament realitzat i l'especificació del dispositiu individual. Hi ha dos tipus principals de RMT, l'entrenament resistiu i la hiperpnea normocàpnica:

- **L'entrenament resistiu** es pot realitzar amb càrrega resistiva al flux o amb càrrega llinar de pressió i requereix l'ús d'un dispositiu portàtil de mà. Tots dos dispositius solen implicar un mecanisme de vàlvula unidireccional, de manera que només es pot entrenar la musculatura inspiratòria o expiratòria alhora <sup>(36)</sup>.
  - La **càrrega resistiva al flux** implica respirar per un forat de petit diàmetre (resistència), limitant així el flux d'aire, augmentar el treball de la respiració i desafiar la musculatura respiratòria. La resistència aplicada a la musculatura respiratòria es pot ajustar segons el diàmetre del forat, de manera que reduint el diàmetre augmenta la limitació del flux d'aire i a la inversa augmentant-lo. El nivell de càrrega es va incrementant de manera progressiva sempre que la freqüència respiratòria, el volum corrent i el temps inspiratori sigui constant <sup>(36)</sup>.

- L'entrenament amb **llindars de pressió** és similar fisiològicament i implica respirar amb força suficient per superar una vàlvula de molla que permeti el flux d'aire. La resistència es fixa en una proporció de la pressió màxima inspiratòria (PIM) de la boca estàtica del pacient. La tensió de la molla determina l'apertura de la vàlvula a una pressió prefixada, amb un rang entre 0 i 45 cm H<sub>2</sub>O. El dispositiu està concebut per a que no hi hagi un flux significatiu per sota del llindar <sup>(36)</sup>.

Els règims d'entrenament resistiu varien en funció de la intensitat (càrrega), la durada (sèries, repeticions i temps) i la freqüència (sessions diàries o setmanals), depenent del resultat fisiològic desitjat, és a dir, força muscular o resistència. El volum global d'entrenament es pot alterar mitjançant una combinació d'intensitat, durada i freqüència, i l'entrenament pot ser continu o per intervals. Tot i que l'entrenament resistiu es pot realitzar sota la supervisió d'un terapeuta adequadament qualificat, els usuaris poden realitzar-ho de forma independent <sup>(36)</sup>.

- La **hiperpnea normocàpnica** és un tipus de RMT que requereix que l'individu ventili a una proporció elevada de la seva ventilació voluntària màxima (VVM), que normalment és d'un 60-70%, durant un període de temps predeterminat. Aquesta hiperventilació provoca un augment de la freqüència respiratòria i del volum total <sup>(36)</sup>. Es requereixen circuits complexos de respiració per realitzar aquesta forma d'entrenament i minimitzar el risc d'induir hipercapnia.

A diferència de l'entrenament resistiu, la hiperpnea normocàpnica forma simultàniament tant la musculatura inspiratòria com la expiratòria. Com que el repte fisiològic es deriva d'una ventilació elevada, a diferència d'una càrrega resistiva elevada, la càrrega d'entrenament està determinada per la velocitat de ventilació mínima. Per la mateixa raó, la hiperpnea normocàpnica té com a objectiu la resistència muscular en lloc de la força muscular degut a que el tipus de càrrega a la que se sotmeten els músculs respiratoris és de baixa intensitat i de llarga duració <sup>(35,36)</sup>.

Tot i que es pot pensar que el RMT millora la funció pulmonar, la tolerància a l'exercici i la qualitat de vida, els mecanismes causals segueixen sense ser clars. Segons una revisió sistemàtica, no existeixen canvis en la funció pulmonar, incloent el FEV<sub>1</sub> i el FVC, tot i revisar estudis amb diferents percentatges d'esforç màxim (valors de 20 a 80%). Només un estudi informa d'una millora significativa amb un augment del 10% en la durada de l'exercici quan es treballa amb un 60% de l'esforç màxim i un altre estudi informa d'una millora en la qualitat de vida en els participants que realitzen l'entrenament amb un 80% de l'esforç màxim <sup>(35,36)</sup>.

Per tant, els professionals sanitaris han de considerar l'ús de l'entrenament muscular respiratori segons el pacient i la gravetat de la patologia.

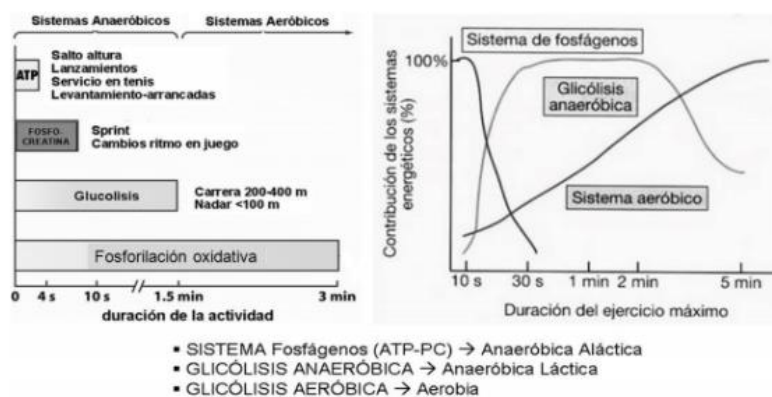
### 1.8. Fisiologia de l'exercici físic

A mode introductori d'aquest punt es diferenciarà el concepte entre activitat física i exercici físic. Per una banda, segons la OMS, es considera activitat física qualsevol moviment corporal produït pel sistema musculoesquelètic que exigeixi una despesa energètica i, actualment les pautes recomanen que els nens i adolescents de la població general realitzin 60 minuts d'activitat física moderada a vigorosa diàriament, mentre que els adults han de realitzar almenys 150-300 minuts d'intensitat moderada o 75-150 minuts d'activitat física aeròbica vigorosa per setmana. Per altra banda, l'exercici físic es defineix com una activitat planificada, estructurada, repetitiva i realitzada amb l'objectiu d'una millora o manteniment d'un o més components de l'aptitud física <sup>(39)</sup>.

El tipus d'exercici físic d'acord al metabolisme es divideix en dos. Primerament, s'inicia l'anaeròbic o l'anomenada via glucolítica on la glucosa es degrada sense consum d'oxigen i si persisteix l'exercici es considera de tipus aeròbic o oxidatiu on continua la degradació, ja iniciada a la via glucolítica, en presència d'oxigen a l'interior del mitocondri fins l'oxidació total <sup>(40)</sup>.

Respecte a l'exercici anaeròbic, aquest es considera com una activitat breu i de gran intensitat i que per tant, es realitza sense oxigen. Durant la realització de l'exercici físic quan se supera un cert llindar, 4 mmol/L, l'esforç entra en aquesta categoria anaeròbica i en el procediment d'obtenir energia sense la quantitat suficient d'oxigen es genera més lactat del que els teixits són capaços d'eliminar provocant que augmenti aquesta contracció. És per aquest motiu que aquests exercicis tenen la finalitat de potenciar els moviments contra resistència o de força muscular generant un augment del to muscular i potenciant la seva contracció <sup>(40)</sup>.

Pel que fa a l'exercici aeròbic, es considera una activitat amb una intensitat moderada durant un període llarg de temps de manera que la freqüència cardíaca correspon a un nivell per sota del denominat llindar anaeròbic. Els beneficis són els de reforçar els músculs implicats en la respiració per facilitar el flux d'aire i el miocardi per a millorar l'eficiència de bombeig i reduir la freqüència cardíaca en repòs. A més, també tonifica la musculatura millorant la circulació i reduint la tensió arterial, incrementa el nombre de glòbuls vermells en sang per facilitar el transport d'oxigen, entre altres <sup>(40)</sup>.



Il·lustració 4 Sistemes de producció d'energia en funció del temps d'exercici físic.

Respecte a les adaptacions respiratòries durant l'exercici, s'ha de tenir en compte que la realització d'aquest provoca un augment de freqüència (polipnea) i d'amplitud respiratòria (hiperpnea). De manera que l'increment metabòlic necessita una aportació adequada d'oxigen i només és possible quan els mecanismes ventilatoris, circulatoris i de difusió de gasos s'adapten a la situació <sup>(40)</sup>.

La ventilació pulmonar en un minut (VPM) és depenent de la freqüència respiratòria i l'amplitud respiratòria (volum corrent). Ambdues variables augmenten durant l'exercici portant a que la VPM passi de 6 L/min en repòs a 120 L/min en exercicis de certa intensitat. En exercicis submàxims (llindar anaeròbic amb un 60-70% del  $VO_2$  màx) aquest increment és proporcional a l'esforç i es desenvolupa en base a un augment de l'amplitud respiratòria, és a dir, participa de manera majoritària un increment del volum corrent i quan la potència és major l'increment de la VPM es realitza per una major freqüència respiratòria <sup>(40)</sup>.

A mesura que l'esforç incrementa, també augmenta la producció de  $CO_2$  i  $H^+$  i la diferència arteriovenosa d' $O_2$ , que estimulen als quimiorreceptors centrals i perifèrics augmentant la ventilació. En aquest punt, la funció ventilatòria ha de complir tant la millora de l'aïreació de l'alvèol, afavorint l'intercanvi de gasos, com la conservació de l'equilibri àcid-bàsic eliminant el  $CO_2$  per preservar el pH <sup>(40)</sup>.

Amb tot plegat, resulta en un augment de la ventilació i el flux sanguini pulmonar i en conseqüència en un augment de l'intercanvi de gasos a nivell tissular. La circulació pulmonar també modifica el seu patró i la sang se redistribueix des de les bases fins els àpexs pulmonars <sup>(40)</sup>.

### **1.8.1. Exercici físic en la fibrosi quística**

Degut a la complexitat multisistèmica de la fibrosi quística, tant per la fisiopatologia respiratòria com la metabòlica, és interessant incorporar l'exercici al tractament de la malaltia. Aquesta normalment genera una disminució de la tolerància a l'exercici associada a la reducció de la funció respiratòria i de la inactivitat física <sup>(39)</sup> i a més, produeix un seguit de malalties metabòliques com la diabetis o la síndrome metabòlica.

Actualment, l'entrenament ja forma part de l'atenció ambulatoria regular que s'ofereix a les persones amb FQ i, atès que hi ha certa evidència d'efectes beneficiosos sobre la forma aeròbica i no s'associen efectes secundaris negatius, no hi ha cap raó per desincentivar-la. Cal destacar que els avantatges poden estar influïts pel tipus i la durada de l'entrenament programat, és per això que són necessaris més assaigs controlats aleatoritzats d'alta qualitat per demostrar quin tipus d'exercici físic és més efectiu <sup>(41)</sup>. L'estudi de l'exercici físic com a teràpia és necessari, no tan sols com a millora de la malaltia sinó com a punt d'inflexió en l'adherència dels pacients i l'acceptació social que pot normalitzar la vida d'aquestes persones <sup>(42)</sup>.

Els efectes de l'exercici físic segons l'evidència actual disponible determinen la millora física i la qualitat de vida relacionada amb la salut i, a llarg termini podria estar associat amb una disminució de l'afectació de la funció respiratòria en pacients amb FQ. Alguns exemples són els següents:

- ✓ S'ha demostrat que un sol exercici d'intensitat moderada pot tenir un efecte broncodilatador agut, augmentant tant el FEV<sub>1</sub> com el FEF<sub>27-75</sub>, sent els canvis en el FEF<sub>25-75</sub> similars als observats als 60 minuts després de l'administració d'albuterol <sup>(39)</sup>.
- ✓ Manté la funció pulmonar gràcies a l'eliminació d'esput mitjançant la combinació d'hiperventilació, vibracions mecàniques, tos i canvis en la reologia de l'esput que condueixen a una facilitació i un augment de l'expectoració <sup>(43)</sup>.
- ✓ L'exercici regular és beneficiós per a la capacitat aeròbica i la salut pulmonar <sup>(42)</sup>.
- ✓ Contribueix a l'alleujament de la dispnea i millora de la tolerància a l'exercici en FQ <sup>(44)</sup>.
- ✓ Pot millorar el control glicèmic de la diabetis mellitus tipus 1 millorant la sensibilitat a la insulina i reduint la inflamació sistèmica <sup>(45)</sup>. A més, pot prevenir i tractar malalties metabòliques com les d'origen cardiovascular, l'obesitat, la diabetis o la síndrome metabòlica <sup>(42)</sup>.
- ✓ Pot retardar l'aparició de l'osteoporosi evitant una reducció de la densitat mineral òssia en FQ <sup>(46)</sup>.

En les persones amb fibrosi quística no està clar quina és la freqüència ni la intensitat necessària per a aportar beneficis a la patologia ni quina és la combinació requerida d'entrenament aeròbic i/o anaeròbic. El que està demostrat és que la no adhesió a l'entrenament físic pot empitjorar els signes i símptomes de malalties respiratòries, patir infeccions respiratòries més freqüents i una reducció de la capacitat per realitzar les activitats de la vida diària <sup>(41)</sup>.

Els efectes més consistents en una revisió sistemàtica on es comparava l'entrenament aeròbic, anaeròbic i la combinació d'aquests dos amb cap exercici, va demostrar que la realització d'exercici independentment de la categoria tenien un efecte positiu sobre la capacitat màxima d'exercici aeròbic mesurada pel pic VO<sub>2</sub>, la funció pulmonar amb efectes sobre la FEV<sub>1</sub> i la qualitat de vida relacionada amb la salut <sup>(41)</sup>.

Si més no, encara no tenir clar quin és el millor programa d'entrenament en FQ, es determina que per tenir algun efecte beneficiós sobre la capacitat d'exercici s'ha de realitzar un entrenament durant almenys sis setmanes amb una durada tolerable inicialment i progressant fins a un mínim de 20 a 30 minuts d'exercici a una intensitat de 55 a 64% de la freqüència cardíaca màxima, de tres a cinc dies a la setmana <sup>(47)</sup>.

## 2. JUSTIFICACIÓ

Com s'ha comentat en els apartats anteriors, el tractament de la fibrosi quística es basa principalment en la realització de tècniques de depuració de les vies respiratòries de manera diària i en general es recomana practicar exercici físic pels efectes positius sobre la capacitat d'exercici aeròbic, la força muscular, la densitat mineral òssia i la salut mental <sup>(47)</sup>.

Davant una malaltia crònica com és el cas, una de les problemàtiques més destacables és l'adherència al tractament. En el cas de les tècniques d'aclariment, en aquests pacients és d'un 40% i aquest fet s'explica perquè hi ha individus que se senten bé sense realitzar-les, disposen d'un temps insuficient i/o necessiten esforçar-se per fer-les. A més, se suma que del 4 al 80% dels pacients pensen i consideren que l'exercici regular és substitutori d'aquestes tècniques encara no estar àmpliament demostrat actualment <sup>(47)</sup>.

En referència a aquesta creença, destaca un estudi que analitzava l'exercici com a substitutori de les tècniques d'aclariment; aquest va informar que aquells que les substituïen per l'exercici van tenir un FEV<sub>1</sub> més alt que els altres participants, tenint una percepció de severitat inferior de la malaltia respiratòria i una càrrega d'espector inferior. A més, van identificar que la forma més eficaç d'exercici era córrer o trotar, nedar i caminar ràpidament, a una intensitat d'esforç percebuda de moderada a forta amb una falta d'aire moderada a severa <sup>(47)</sup>.

És més, s'ha suggerit que després de realitzar exercici existeix una millora de la facilitat d'expectoració degut a l'augment de ventilació i del flux d'aire. Aquest efecte incrementa la propulsió del moc per l'augment de l'alçada de la capa líquida de la superfície de la via aèria i per tant, millora el transport d'aquest cap a l'orofaringe. Tanmateix, es demostra que l'exercici d'intensitat moderada redueix la conductància de sodi epitelial i la diferència de potencial nasal, augmentant potencialment el contingut d'aigua d'espector i posteriorment l'aclariment mucociliar. En conseqüència, es senyala que l'exercici de caminar o trotar és el més efectiu en l'expectoració i en la disminució de la impedància de l'esput, i aquest darrer efecte es pot associar a les oscil·lacions del tronc al caminar <sup>(47)</sup>.

Encara que actualment no existeix una evidència ferma en la substitució de les tècniques d'aclariment de les vies respiratòries per l'exercici a llarg termini, si que es conclou que l'exercici millora l'expectoració i l'aclariment d'esput en comparació amb el repòs i que aquells exercicis que incorporen expiracions forçades poden tenir efectes similars a les tècniques d'aclariment <sup>(48)</sup>.

Davant els efectes comentats i la baixa adherència a les tècniques, s'hauria d'investigar l'eficàcia clínica de realitzar exercici com a substitutori a mig o llarg termini ja que es demostra que hi ha més adhesió a aquest darrer i podria reduir la càrrega del tractament a la FQ.



Pel que fa a la **combinació de l'exercici amb les tècniques de fisioteràpia** o d'aclariment de mucositat com a possible millora de tractament encara són necessàries més investigacions per determinar el tipus d'exercici i la tècnica més efectiva.

Ara bé, tenint en compte que per una banda, les tècniques de fisioteràpia milloren l'eliminació de mucositat mitjançant l'alteració del flux d'aire (augment del pic expiratori del flux, creant un biaix del flux amb la proporció del pic expiratori al pic inspirador, PEF:PIF >1,10), el canvi de les propietats físiques del moc, augmenta la hidratació superficial de les vies respiratòries i la tos i, per altra banda, l'exercici físic pot millorar els mecanismes d'eliminació augmentant el PEF i reduir la impedància mecànica de l'esput <sup>(49)</sup>. Sembla interessant i pot ser beneficiosa la combinació d'aquestes dues activitats, o almenys, interferir l'una amb l'altre per millorar l'expectoració de mucositat.

Existeixen alguns estudis que han investigat aquest fet, a l'estudi de Radtke <sup>(50)</sup> on es comparava l'exercici de ciclisme continu a una intensitat moderada amb una combinació de ciclisme intervàlic més l'ús del Flutter®, es demostrava que hi havia una millora de la viscoelasticitat de l'esput després de l'ús de l'aparell posteriorment al ciclisme intervàlic, amb la realització de bufades i tos. Pel que fa a la diferència entre el ciclisme continu o intervàlic, només es va demostrar que en el primer augmentava el DLNO (capacitat de difusió pulmonar de l'òxid nítric) i DLCO (capacitat de difusió pulmonar del monòxid de carboni) i en el segon només el DLCO, sent aquesta diferència no gaire significant per l'estudi perquè probablement el no augment del DLNO era a causa de l'absència d'increment en el volum alveolar <sup>(50)</sup>.

En altres estudis, es va demostrar que l'exercici de córrer reduïa de manera transitòria el contingut de sòlids de l'esput augmentant la hidratació d'aquest. A més, millorava la facilitació de l'expectoració i tenia uns augments significatius similars de PEF respecte al Flutter <sup>(49)</sup>. Si més no, encara millorar l'eliminació de la mucositat pulmonar en comparació a no realitzar cap exercici ni teràpia, es veu que és menys eficaç que la teràpia amb PEP i es recomana incloure bufades i tos per maximitzar l'eliminació amb l'exercici <sup>(51)</sup>.

Per últim, un estudi que comparava l'exercici de ciclisme, llit elàstic i billar amb una sessió de fisioteràpia posterior, va determinar que el llit elàstic va millorar l'expectoració durant i després de l'exercici seguit del ciclisme i el billar. Pel que fa a la saturació d'oxigen també va ser significativament superior després de les sessions combinades de llit elàstic amb fisioteràpia, seguit del ciclisme i del billar. Per tant, segons aquest estudi, es determina que l'exercici físic seguit de fisioteràpia té un efecte additiu sobre la producció d'expectoració i una millora en la saturació d'oxigen en pacients amb FQ <sup>(52)</sup>.

En resum, tot indica que l'exercici de tipus aeròbic, com el córrer o el llit elàstic on interfereix l'oscil·lació del tronc, podria disminuir la impedància de l'esput i en conseqüència incrementar el transport de moc cap a l'orofaringe. De manera que, si es realitza l'exercici abans de les tècniques de fisioteràpia és probable que millori l'expectoració i l'aclariment de les vies respiratòries sigui més efectiva.

És per aquest seguit de motius que es veu necessari realitzar una investigació on es combini l'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc i la fisioteràpia respiratòria. Sent la fibrosi quística una malaltia crònica amb una baixa adherència al tractament, seria interessant investigar quina és la repercussió de realitzar aquest tipus d'exercici seguit de la fisioteràpia respiratòria en pacients pediàtrics tant pel possible efecte beneficiós a nivell pulmonar com per l'efecte educatiu que suposaria un augment de l'adherència realitzant un exercici divertit en aquestes edats.

### **3. HIPÒTESI**

#### **3.1. Hipòtesi d'investigació**

"La combinació d'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc, com el salt en llit elàstic, amb la fisioteràpia respiratòria millora la simptomatologia general i augmenta l'expectoració i l'adherència en el pacient infantil amb fibrosi quística."

#### **3.2. Hipòtesi nul·la**

"La combinació d'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc, com el salt en llit elàstic, amb la fisioteràpia respiratòria no millora la simptomatologia general ni augmenta l'expectoració ni l'adherència en el pacient infantil amb fibrosi quística."

### **4. OBJECTIUS**

#### **4.1. Objectiu principal**

Analitzar l'efectivitat de la combinació d'exercici aeròbic amb fisioteràpia respiratòria en la millora de la simptomatologia i l'augment d'expectoració i l'adherència en el pacient infantil amb fibrosi quística.

#### **4.2. Objectius específics**

- Analitzar el pes de les secrecions expectorades.
- Analitzar la saturació d'oxigen.
- Analitzar la funció pulmonar com a volum expiratori forçat en un segon (FEV<sub>1</sub>).
- Analitzar el canvi objectiu en la tolerància a l'exercici.
- Analitzar l'adherència.
- Analitzar la qualitat de vida relacionada amb la salut.

## 5. METODOLOGIA

### 5.1. Disseny de l'estudi

El present estudi és un assaig clínic creuat aleatoritzat, de tipus longitudinal prospectiu, amb avaluació cega per tercers.

L'elecció de realitzar un assaig clínic és degut a que és el disseny més adequat per avaluar l'eficàcia de les intervencions sanitàries en humans i demostrar la relació causa-efecte. El fet que aquest sigui creuat és a causa de tractar-se d'una malaltia crònica estable i els resultats de la intervenció poden desaparèixer de forma ràpida degut al seu efecte a curt termini. A més, tractant-se d'una malaltia amb una prevalença baixa i amb manifestacions heterogènies és interessant que cada participant actuï com el seu propi control i d'aquesta manera poder obtenir dades aparellades més potents.

L'estudi es realitzarà obtenint una mostra inicial aleatoritzada dividida en dos grups. Cada grup rebrà una de les dues intervencions i després d'un període de blanqueig, rebran l'altra intervenció. Després de cada intervenció es valoraran els resultats i es deixarà 1 mes per al període de blanqueig, on els participants continuaran duent a terme el tractament de fisioteràpia respiratòria que feien tradicionalment però no podran realitzar activitats amb oscil·lacions de tronc. La intervenció control consistirà en realitzar sessions de fisioteràpia respiratòria i la intervenció d'interès en realitzar 20 minuts d'exercici al llit elàstic i a posteriori la sessió de fisioteràpia respiratòria.

Els avantatges d'aquest tipus d'assaig clínic és que és més eficient donat a que requereix un nombre inferior de participants i permet utilitzar tècniques de dades aparellades més potents. Per contra, els inconvenients són que tenen una durada més llarga, no són útils quan existeix exacerbacions i no es poden aplicar quan no es pot assegurar la desaparició de l'efecte de la primera intervenció. A més, es poden avaluar dos efectes, el de període i seqüència, que han de controlar-se per evitar possibles biaixos <sup>(53)</sup>.

Pel que fa a l'elecció de la mostra aleatoritzada, s'iniciarà una vegada els progenitors o tutors completin el formulari participatiu <sup>1</sup> i signin el consentiment informat <sup>2</sup>. A mesura que els diferents infants estiguin a la base de dades d'Excel, se'ls adjudicarà un número de pacient i si aquest és parell serà del G1 (Intervenció control) i si és senar del G2 (Intervenció d'interès), de manera que serà un mostreig aleatori simple.



Il·lustració 5 Esquema explicatiu de l'assaig clínic creuat

<sup>1</sup> Formulari participatiu: annex 1

<sup>2</sup> Consentiment informat: annex 2

Així mateix, com l'estudi es realitzarà durant el període de seguiment de la intervenció de 7 mesos, es defineix com longitudinal i, per altra banda, serà prospectiu perquè l'efecte es produirà després d'iniciar-se l'estudi i tant la recollida com l'anàlisi de les dades es realitzaran a mesura que avanci l'estudi i al finalitzar-lo.

Degut a la impossibilitat de que els individus desconeixin a quin grup pertanyen per el tipus d'intervencions i que les fisioterapeutes encarregades hagin de realitzar el tractament i la valoració dels diferents grups, es recorrerà a l'avaluació cega per a tercers. Aquest tipus de cegament consisteix en que la investigadora i l'analista de dades o estadista desconeixen el tractament que s'està realitzant a cada pacient evitant la subjectivitat i els biaixos de l'estudi a l'hora de realitzar l'anàlisi i les conclusions.

## **5.2. Subjectes de l'estudi**

L'estudi es realitzarà a la Unitat de Fibrosi Quística de l'Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona en pacients amb la malaltia i en edat pediàtrica que els progenitors o tutors legals hagin accedit voluntàriament a formar part d'aquest i posteriorment hagin signat el consentiment informat.

Els professionals sanitaris que redireccionin als pacients a l'estudi hauran de tenir en compte els següents criteris de selecció.

### **5.2.1. Criteris d'inclusió**

- Presentar fibrosi quística confirmada amb la prova de suor i l'estudi genètic.
- Presentar mutació de classe II en Phe508del.
- Tenir entre 5 i 10 anys d'edat.
- Presentar un estat nutricional òptim amb IMC percentil >50.
- Presentar un valor de *peak flow* >270L/min.

### **5.2.2. Criteris d'exclusió**

- Participar en activitats on es porti a terme l'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc (córrer, saltar, jugar a basquet...) en el moment de l'estudi.
- Presentar exacerbacions respiratòries i/o infeccions greus a nivell pulmonar.
- Presentar hemoptisis, sinusitis i/o otitis.
- Impossibilitat de presentar-se a totes les visites.
- Progenitors o tutors legals no col·laboradors.

Els subjectes d'estudi seran pacients amb fibrosi quística confirmada per la prova de suor i mitjançant l'estudi genètic presentant una mutació de classe II en Phe508del per ser la més freqüent <sup>(2)</sup> i per tant, tenir més possibilitats de trobar participants i que el grup sigui més homogeni respecte a les manifestacions clíniques.

Per altra banda, la població tindrà entre 5 i 10 anys per ser una franja d'edat en la que la malaltia no és excessivament avançada en quant a les complicacions i pel fet educacional. És interessant que des de ben petits coneguïn tant la malaltia com les estratègies de tractament i d'aquesta manera augmenti l'adherència. Pel que fa a l'estat nutricional és necessari que els individus no pateixin desnutrició o un estat insuficient perquè la intervenció d'exercici podria agreujar l'estat corporal d'aquest.

Per últim, serà necessari que presentin un valor de peak flow >270L/min per confirmar que tenen capacitat per eliminar secrecions tant en la intervenció d'exercici com en la de fisioteràpia respiratòria; i per això mateix, també s'exclouen aquells individus que presentin exacerbacions respiratòries, infeccions greus, hemoptisis, sinusitis i/o otitis.

En referència al tamany de la mostra es calcularà mitjançant la comparació de dues mitjanes a partir de la variància de la variable quantitativa del pes de l'esput.

De manera que es realitza la següent fórmula:

$$n = \frac{2 (Z\alpha + Z\beta)^2 \cdot S^2}{d^2}$$

On:

- n: Numero de la mostra o subjectes necessaris en cada una de les mostres.
- $Z\alpha$ : Valor Z corresponent al risc desitjat.
- $Z\beta$ : Valor Z corresponent al risc desitjat.
- $S^2$ : Variància de la variable quantitativa que té el grup control.
- d: Valor mínim de la diferència que es desitja detectar.

Degut a ser població infantil i tenir probabilitat de patir possibles exacerbacions i/o complicacions, és necessari augmentar la mostra per cobrir possibles pèrdues de participants de l'estudi, assumint un 10% de pèrdues. Es calcula mitjançant la següent fórmula:

$$nc = \frac{n}{1 - pe}$$

On:

- $n_c$ : número de mostra tenint en compte possibles pèrdues.
- n: número de la mostra anteriorment calculada.
- $P_e$ : percentatge esperat de pèrdues. La previsió serà d'un 10%.

### 5.3. Variables de l'estudi

En el present estudi existeixen dos tipus de variables: la variable independent és la intervenció en la qual es realitza l'exercici en llit elàstic i la sessió de fisioteràpia i, les variables dependents són aquelles que representen l'efecte de la variable independent. Aquestes darreres es presenten a continuació:

- **Pes de l'esput (g):** Variable principal de tipus quantitativa que es mesurarà mitjançant una balança electrònica amb precisió de 0,1 mg i el valor es representarà en grams. Els individus en cas de necessitar expectorar durant la intervenció, ho faran en un recipient de 30 ml de polipropilè amb tapa per evitar fugues. A més, s'evitarà contaminar l'esput amb excés de saliva per no interferir en el pes real d'aquest. Es registrarà el pes després de cada sessió però s'annotarà en quin moment de l'etapa s'expectora. Cada individu tindrà el seu recipient i com no serà necessària l'esterilització, utilitzaran el mateix recipient net cada dia. Les fisioterapeutes seran les que hauran de pesar l'esput durant les dues intervencions i aniran registrant el pes i el minut d'intervenció en el que expectoren els individus mitjançant una graella que s'utilitzarà per comparar els resultats al final de l'estudi.
- **Saturació percutània d'oxigen (%):** aquesta variable quantitativa es mesurarà mitjançant un pulsioxímetre que es posarà a la punta d'un dit de la mà i el valor es representarà en percentatge. Tots els pulsioxímetres utilitzats a l'estudi seran de la mateixa marca i model, sent calibrats de la mateixa manera per aconseguir resultats fiables. Aquest és un mètode no invasiu de gran utilitat que registra el pols digital per pletismografia i estima la saturació d'oxihemoglobina. Es mesurarà abans, durant i després de la sessió per evidenciar canvis. La saturació d'oxigen representa l'oxigen combinat amb l'hemoglobina en relació a la capacitat d'oxigen per 100. És a dir, fa referència al comportament de la saturació de l'hemoglobina en relació a la  $PO_2$ ; quan la  $PO_2$  és baixa, la saturació de l'hemoglobina també ho és, i a mesura que la primera augmenta, la segona també. Ara bé, a partir de que la  $PO_2$  s'aproxima a 70 mmHg, la saturació de l'hemoglobina es manté en un màxim de 98% com a mecanisme de seguretat davant de que si la  $PO_2$  cau per sota de 100 la saturació continuarà sent màxima amb un marge de 30mmHg. Es determinen valors normals de 95 a 99% i hipoxèmia a partir de <94%, podent ser lleu (91-94%), moderada (86-90%) o severa ( $\leq 85\%$ ) <sup>(54)</sup>.
- **FEV<sub>1</sub>: Volum expiratori màxim espirat en el primer segon (% predit):** aquesta variable quantitativa es mesurarà a partir d'una espirometria forçada mitjançant el mateix espiròmetre per a tots els individus i es realitzarà abans i després de dur a terme cada intervenció. Aquesta prova consisteix en que l'individu inspira el màxim fins la capacitat pulmonar total i després amb l'espiròmetre a la boca expira amb un esforç expiratori màxim

tant ràpid i completament com pugui. Aquest  $FEV_1$  indica l'estat dinàmic de les vies aèries i és un bon criteri de gravetat. Es consideren valors normals  $>80\%$  <sup>(55)</sup>.

- **VO<sub>2</sub> màxim o pic: Capacitat aeròbica màxima (% predit):** aquesta variable quantitativa es mesurarà a partir d'una prova d'esforç a la cinta *treadmill* segons el protocol de Balke mentre el pacient respira a través del mateix espiròmetre utilitzat per mesurar el  $FEV_1$  <sup>(56)</sup>. Es realitzarà abans i després de dur a terme cada intervenció. El consum màxim d'oxigen representa la màxima capacitat de l'organisme per extreure, transportar i utilitzar oxigen de la inspiració en situació d'esforç màxim, per això és una mesura objectiva de la capacitat o tolerància a l'exercici. En la prova d'esforç, s'incrementa la càrrega de treball en el temps i la VO<sub>2</sub> augmenta de manera proporcionalment directa fins que es presenta una meseta on la càrrega augmenta però la VO<sub>2</sub> es manté. En aquest punt l'individu arriba al VO<sub>2</sub> màxim o pic i per tant, se'n diu el límit de la potència aeròbica <sup>(57)</sup>.
- **Percepció d'esforç (0 a 10):** aquesta variable quantitativa es mesurarà mitjançant l'Escala Borg modificada <sup>(58)</sup> que valora l'esforç que sent el pacient i puntua des de 0 (res de fatiga o dificultat respiratòria) fins a 10 (màxima fatiga o dificultat respiratòria). És una escala visual anàloga traduïda al castellà que permet avaluar la percepció subjectiva de la dificultat respiratòria o de l'esforç físic exercit comunament utilitzada en la malaltia respiratòria <sup>(59, 60)</sup>. S'anirà preguntant als individus durant tota la intervenció de l'exercici al llit elàstic, els jocs de fisioteràpia i durant l'ús de l'Acapella.
- **Estat físic:** aquesta variable quantitativa es mesurarà mitjançant el sistema de puntuació de Shwachman-Kulczycki (modificada per Doershuk) <sup>(61)</sup> traduït al castellà abans i després de realitzar l'estudi per saber en quin estat físic es troba l'individu. Aquest sistema de puntuació engloba l'activitat general que realitza el pacient, l'exploració física, la nutrició i la radiografia de tòrax amb puntuació greu fins a excel·lent i amb certa aplicabilitat especialment a l'edat pediàtrica <sup>(12)</sup>.
- **Adherència:** variable quantitativa basada en el registre de sessions que ha realitzat l'individu durant cada intervenció. El total de sessions tant en la intervenció control com en la d'interès són de 36 sessions, per tant, al finalitzar cada una es quantificarà i es realitzarà un percentatge en tant per cent de sessions realitzades. De manera que es determinarà una bona adherència a la intervenció quan el valor s'aproximi al 95 – 100% de les sessions <sup>3</sup>.
- **Qualitat de vida relacionada amb la salut (CFQ-R):** aquesta variable quantitativa es mesurarà amb el test CFQ-R per a nens petits de 6 a 11 anys en format entrevistador. El Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised és una mesura de qualitat de vida relacionada amb la salut específica

---

<sup>3</sup> Qüestionari d'adherència: annex 3.

de la malaltia dividit en diferents categories i especifica segons la població a preguntar. L'escala és originària de França i està validada en alguns països com són els Estats Units <sup>(62)</sup>; en el cas de l'estat espanyol només existeix l'accés a la traducció, per tant a l'estudi s'utilitzarà aquest format. La puntuació derivada és una escala de 0 a 100 en cada categoria on les puntuacions més altes indiquen una millor qualitat de vida i les més baixes una menor <sup>(63)</sup>. Es realitzarà mitjançant l'aplicació web <https://cfqr.github.io/> on l'entrevistador seleccionarà el format "Nen petit: 6 a 11 anys – Format d'entrevistador" i començarà a preguntar els diferents ítems als individus. Aquesta enquesta es realitzarà abans de l'estudi i després de la primera i segona intervenció.

- **Qüestionari de satisfacció:** variable quantitativa mesurada al finalitzar l'estudi on es procedirà a preguntar tres qüestions breus. El qüestionari es realitza mitjançant una escala likert on les puntuacions equivalen a Totalment en desacord (1), En desacord (2), Indecís (3), D'acord (4) i Totalment d'acord (5). Amb la finalitat de facilitar la compressió als participants pediàtrics es presenten 5 dibuixos de cares amb diferents colors <sup>4</sup>.

#### 5.4. Recollida de dades

Per mantenir la recollida de dades cega per a tercers, la investigadora i l'estadista o analista de dades desconexaran els individus, els grups d'intervencions i les dades d'aquests.

Primerament, la investigadora realitzarà una formació a les fisioterapeutes responsables de cada grup per a conèixer com han de realitzar exactament les intervencions i la recollida de dades.

Una vegada s'hagi seleccionat aleatòriament la mostra i cada individu tingui un número de pacient i pertanyi a un grup determinat, les fisioterapeutes de cada grup recolliran les dades de cada participant i les inseriran en un document Excel on només elles tindran accés fins a finalitzar l'estudi.

Durant les diferents etapes de l'estudi es realitzarà una recollida de dades exhaustiva on es registraran en un document Excel<sup>5</sup> les variables de l'espirometria forçada (FEV<sub>1</sub>), la prova d'esforç (VO<sub>2</sub>), l'estat físic, la qualitat de vida relacionada amb la salut, l'adherència al tractament i el qüestionari de satisfacció. Hi haurà quatre etapes importants on es mesuraran aquestes variables per a la comparació de la simptomatologia dels individus, aquestes seran a l'inici de l'estudi, al finalitzar la primera intervenció, després del període de blanqueig quan s'iniciï la segona intervenció i quan es finalitzi aquesta.

A continuació, a la Taula 2, es mostra el cronograma de la mesura de variables:

---

<sup>4</sup> Qüestionari de satisfacció: annex 4.

<sup>5</sup> Registre en format Excel de les variables dels pacients: annex 5.



Taula 2 Cronograma registre variables

	Inici estudi	Final 1ª intervenció	Inici 2ª intervenció	Final 2ª intervenció
FEV <sub>1</sub>	x	x	x	x
VO <sub>2</sub>	x	x	x	x
Estat físic	x			x
CFQ-R	x	x		x
Adherència		x		x
Q. satisfacció				x

Independentment de la intervenció a la que se sotmeti el grup al que pertany l'individu, cada dia que es realitzi la sessió es recollirà les dades del pes de l'esput, la saturació percutània d'oxigen i la percepció d'esforç en un paper adequat <sup>6 i 7</sup> per a la comoditat de les fisioterapeutes i una vegada acabada la sessió les inseriran en un altre document Excel.

Una vegada finalitzat l'estudi, les fisioterapeutes responsables de cada grup enviaran els documents a l'analista i a la investigadora sense cap informació de la intervenció realitzada ni el nom dels individus.

### 5.5. Generalització i aplicabilitat

Els resultats del present estudi es poden generalitzar en la població pediàtrica de 5 a 10 anys amb fibrosi quística i la mutació de classe II en Phe508del amb un peak flow >270 L/min, degut a que el tamany de la mostra és representativa de la població.

Si els resultats en relació amb l'efectivitat de la combinació d'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc amb la fisioteràpia respiratòria són significatius es podria aplicar aquest tipus de combinació com a part del tractament rutinari degut a que seria efectiu i innocu.

Davant l'efectivitat de la intervenció, els pacients augmentarien l'expectoració provocant una millora d'aclariment mucociliar que a la vegada probablement podria disminuir els episodis d'infecció i per conseqüència l'empitjorament pulmonar. Per altra banda, es demostraria una millor adherència i millora en la qualitat de vida que podria donar un efecte positiu en els diferents pacients. No obstant, per aplicar aquests resultats en una altre tipus de població seria necessari realitzar nous estudis abans d'aplicar el tractament de manera rutinària.

Per contra, si els resultats no fossin significatius i no hi hagués un efecte positiu a favor de la intervenció podria plantejar-se com a base per a altres investigadors millorant la metodologia i

<sup>6</sup> Registre imprimible de la intervenció d'interès: annex 6.

<sup>7</sup> Registre imprimible de la intervenció control: annex 7.

disminuint els possibles biaixos. Així mateix, degut a ser un projecte amb una recollida de dades exhaustiva, es podrien utilitzar per investigar altres efectes de la mateixa població.

En conclusió, aquests resultats podrien ser significatius per a realitzar futures investigacions i perfeccionar el tractament en les diferents poblacions dels pacients amb fibrosi quística amb altres variants i edats diferents.

### 5.6. Anàlisi estadístic

Les dades recollides durant l'estudi de les diferents variables seran analitzades per un professional expert en aquest àmbit amb el programa *R Studio*, que permet inserir els documents Excels que s'han complimentat durant les intervencions. D'aquesta manera permet simplificar alguns aspectes del processament de dades.

#### 5.6.1. Anàlisi descriptiu

L'anàlisi descriptiu es realitzarà mitjançant la recol·lecció, l'anàlisi i la caracterització de les dades de les variables obtingudes durant el llarg de l'estudi amb l'objectiu de descriure les característiques i comportaments del conjunt mostral.

D'acord a que totes les variables d'aquest estudi són de tipus quantitatives discretes (SatO<sub>2</sub>, Borg, estat físic i el qüestionari de satisfacció) i contínues (pes de l'esput, FEV<sub>1</sub>, VO<sub>2</sub>, CFQ-R i adherència), l'estudi univariant de la representació d'aquestes es realitzarà mitjançant taules de freqüència en les que s'inclouran mesures de tendència central (mitjana aritmètica, mediana i moda), de posició no central (quartils), de dispersió (rang i rang interquartil) i de forma de la distribució (asimetria i curtosi)<sup>(64)</sup>. Les representacions gràfiques es realitzaran mitjançant gràfics lineals, diagrames de barres i polígons de freqüència.

#### 5.6.2. Estadística inferencial

L'estadística inferencial és la que permetrà determinar si s'accepta o es rebutja la hipòtesis nul·la determinada i conseqüentment, si s'accepta la hipòtesi d'estudi de la investigació.

Mitjançant les dades anteriorment representades a l'anàlisi estadístic, es durà a terme l'extrapolació d'aquestes a la població general amb certa confiança i ús de la probabilitat. S'adoptarà un interval de confiança del 95% assumint un valor alfa del 0,05 i un error del 5% per a contrastar les hipòtesis (nul·la i alternativa).

Ambdues hipòtesis seran contrastades de manera bivariant descrivint la relació entre dues variables, una dependent i l'altre independent. D'aquesta manera, davant una distribució normal s'utilitzarà el

test estadístic d'ANOVA per a mesures repetides factorials per a la comparació de la variable qualitativa i les quantitatives i comprovar el tipus de relació (lineal positiva o negativa, o nul·la).

D'acord amb els resultats de l'anàlisi estadístic es considerarà un resultat significatiu si el valor és de  $p < 0,05$  i s'extrauran les conclusions.

### 5.7. Pla d'intervenció

L'estudi s'iniciarà a la Unitat de Fibrosi Quística de l'Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona on telefònicament es contactarà amb els progenitors o tutors legals dels pacients que podrien passar els criteris de selecció segons les dades de la unitat. Una vegada aquests estiguin informats, se'ls enviarà un link on hauran de completar un formulari participatiu amb les dades personals i, posteriorment signar el consentiment informat. Aquestes dades passaran a un Excel on se'ls adjudicarà un numero de pacient de manera aleatoritzada i si aquest número és parell se'ls adjudicarà el **G1 (grup d'intervenció control)** i si és senar el **G2 (grup d'intervenció d'interès)**.

Al ser un assaig clínic creuat aquest consistirà en que el grup 1 realitzarà primerament la intervenció control (fisioteràpia) i després d'un període de blanqueig realitzarà la intervenció d'interès (exercici + fisioteràpia) i, en el cas del grup 2, es realitzarà en el sentit contrari.

Cada intervenció, d'interès i control, durarà tres mesos (3 sessions setmanals amb una totalitat de 36 sessions per intervenció) amb un mes de blanqueig entre les dues.

Com cada grup realitzarà les dues intervencions de la mateixa manera, en els següents apartats s'explicarà en que consisteix cadascuna.

*Taula 3 Esquema explicatiu de les dues intervencions en una setmana.*

			Dilluns	Dimarts	Dimecres	Dijous	Divendres
Intervenció d'interès	Intervenció control		Llit elàstic 20'		Llit elàstic 20'		Llit elàstic 20'
			Mesures		Mesures		Mesures
		Primera part (10-15')	Sessió <i>tipus</i> A		Sessió <i>tipus</i> B		Sessió <i>tipus</i> C
			Mesures		Mesures		Mesures
		Segona part (10-15')	Acapella + 2-3 TEF		Acapella + 2-3 TEF		Acapella + 2-3 TEF
			Mesures		Mesures		Mesures

A cada grup es realitzarà una **sessió prèvia** a la intervenció on a mode de taller les fisioterapeutes explicaran als progenitors o tutors legals i als infants com haurien de realitzar adequadament un rentat nasal. Es demanarà que abans de cada sessió, tant en el grup 1 com en el grup 2, se'n realitzi un al domicili previ a la sessió per a que una vegada arribats a les unitats de les dues intervencions no s'hagi de realitzar i sigui un lloc el més higiènic possible.

El motiu principal per a realitzar el rentat nasal abans de les intervencions és perquè es recomana abans d'executar qualsevol tècnica de fisioteràpia rentar les vies aèries superiors mitjançant rentats o dutxes nasals (foses nasals i nasofaringe) <sup>(65)</sup>.

#### Explicació del rentat nasal:

Primerament, es barreja 250 ml d'aigua embotellada tèbia amb una cullerada de sal marina a la lota corresponent o amb suero fisiològic 0,9%. Si l'infant està acostumat a un suero més hipertònic per la densitat de secrecions, també ho podrà continuar realitzant d'aquesta manera.



Il·lustració 6 Lota per realitzar el rentat nasal.

L'infant en bidepestació davant de la pica del lavabo amb una lleugera inclinació del cos i del cap, s'insereix la punta de la lota a l'orifici nasal que queda superior, i mantenint la boca oberta durant tot el rentat, va abocant el líquid poc a poc per a que surti per l'orifici nasal inferior. Una vegada utilitzat la meitat del líquid de la lota, l'infant es tapa un forat i realitza la tècnica de Drenatge Rinofaríngic Anterograd (DRA) on es moca de manera suau i allargada.



Il·lustració 7 Posició adequada per realitzar el rentat nasal.

Es repeteix l'operació amb l'altre forat <sup>(66)</sup>.

#### 5.7.1. Intervenció control – Fisioteràpia respiratòria

Les sessions de fisioteràpia respiratòria que tindran una durada entorn els 30 o 35 minuts es realitzaran en una sala ample amb una cadira per cada individu, piques d'aigua, bona ventilació i una temperatura mitjana de 21 graus. Hi haurà dos fisioterapeutes responsables del grup per facilitar la sessió i portar una millor dinàmica.

Es realitzaran tres sessions setmanals i tenint en compte que es tracta de població pediàtrica hi haurà tres sessions *tipus* per a que no ho trobin monòton. Les tres tindran el mateix objectiu d'aclariment de les vies respiratòries però es duran a terme mitjançant jocs diferents.

Cada sessió es dividirà en dues parts, primerament es realitzarà un joc per aprendre a bufar (tècnica de pressió expiratòria positiva) i posteriorment s'utilitzarà un aparell PEP oscil·lant i la tècnica de la tos o TEF (tècnica d'expiració forçada).

**Primera part (10 – 15 minuts):** es realitzarà la tècnica de pressió expiratòria positiva amb l'objectiu de mantenir l'estabilitat de les vies aèries durant l'expiració en el màxim temps possible. D'aquesta manera es retarda el punt d'igual pressió (PIP) per a que el moc es mogui durant més temps.

Tradicionalment es pot realitzar amb llavis pinçats, permetent un baix flux i portar la mucositat de les vies aèries petites a les superiors, o amb la glotis oberta, permetent augmentar una mica més el flux i a la vegada augmentar la pressió positiva per retardar la PIP <sup>(65)</sup>. En població pediàtrica és més interessant i divertit realitzar aquesta tècnica amb diferents jocs que s'expliquen a continuació:

- **Sessió tipus A: Flow ball.**

- **Posició de l'infant:** sedestació i en moviment.
- **Acció de l'infant:** realitzar una inspiració lenta i profunda però no màxima, aguantar 2-3 segons, posar l'aparell del flow ball a la boca i realitzar una expiració perllongada a baix flux fins que s'aconsegueixi un bon buidat pulmonar.
- L'objectiu del joc és mantenir la bola a l'aire el màxim temps possible sense que caigui a terra i que la bola no faci diferents oscil·lacions.
- El joc es repetirà 10-20 vegades i després es podrà fer la tos si es veu necessari expectorar.
- Les primeres vegades es realitzarà en sedestació per tenir un bon control de la respiració i després es farà el joc en moviment on per grups d'infants recorreran uns 5 metres poc a poc realitzant la tècnica.



*Il·lustració 8 Infant jugant al flow ball.*

- **Sessió tipus B: Fer bombolles en una ampolla amb aigua i sabó mitjançant una palleta.**

- **Posició de l'infant:** sedestació.
- **Explicació de la construcció del joc:** posar mig litre d'aigua en una ampolla transparent d'1L i afegir sabó. Ficar una palleta molt llarga o un tub de plàstic submergida a l'aigua.
- **Acció de l'infant:** realitzar una inspiració lenta i profunda però no màxima, aguantar 2-3 segons, posar la palleta a la boca i realitzar una expiració perllongada a baix flux fins que s'aconsegueixi un bon buidat pulmonar.
- L'objectiu del joc és fer moltes bombolles en el màxim temps possible.
- El joc es repetirà 10-20 vegades i després es podrà fer la tos si es veu necessari expectorar.



*Il·lustració 9 Infant fent bombolles a una ampolla.*

- **Sessió tipus C: Fer bombolles de sabó.**

- **Posició de l'infant:** sedestació i en moviment.
- **Acció de l'infant:** realitzar una inspiració lenta i profunda però no màxima, aguantar 2-3 segons, posar l'aparell de fer bombolles a prop de la boca i realitzar una expiració perllongada a baix flux fins que s'aconsegueixi un bon buidat pulmonar.
- L'objectiu del joc és fer moltes bombolles i anar bufant suaument per a que no caiguin.
- El joc es repetirà 10-20 vegades i després es podrà fer la tos si es veu necessari expectorar.



*Il·lustració 10 Infant fent bombolles de sabó.*

- Les primeres vegades es realitzarà en sedestació per tenir un bon control de la respiració i després es farà el joc en moviment on per grups d'infants recorreran uns 5 metres poc a poc realitzant la tècnica.

**Segona part (10 – 15 minuts):** una vegada els infants s'hagin acostumat a com han de bufar mitjançant els jocs, s'utilitzarà un dispositiu PEP oscil·lant i la tècnica de la tos o TEF. Aquesta part serà igual en qualsevol de les tres sessions *tipus* anteriorment comentades.

S'utilitzarà una Acapella que serà pròpia de cada individu i la tècnica serà similar a l'emprada als jocs.

- **Posició de l'infant:** en sedestació amb una pinça nasal al nas.
- **Acció de l'infant:** realitzar una inspiració lenta i profunda a mig volum pulmonar, posar la pinça al nas, aguantar 2-3 segons, posar l'aparell a la boca i realitzar una expiració perllongada intentant mantenir les galtes rígides.
- Repetir 5-10 vegades i després realitzar 2-3 TEF per treure les secrecions.

La tècnica TEF consisteix en una expiració energètica amb la glotis oberta per mobilitzar i expectorar aquelles secrecions que estiguin a les vies aèries altes. Quan realitzen l'expiració forçada es crea un punt d'igual pressió, augmenta el flux i es produeix una turbulència a la zona de les secrecions que provoca la mobilització i/o expectoració.

És important no superar el màxim de tres cops per no provocar una hiperreactivitat bronquial.

- **Posició de l'infant:** en sedestació.
- **Acció de l'infant:** realitzar una inspiració lenta i profunda seguida d'una expiració forçada amb la glotis oberta <sup>(65)</sup>.

Les dues fisioterapeutes responsables del grup aniran preguntant com és la percepció d'esforç amb l'escala Borg, mesuraran la saturació percutània d'oxigen durant la sessió i en cas d'haver expectoracions mesuraran el pes de l'esput en una balança al finalitzar la sessió indicant el minut on s'ha expectorat. En cas de no haver esput no es mesurarà. La recollida de dades es realitzarà en el full imprimible de la intervenció i posteriorment es posaran al document Excel.

### 5.7.2. Intervenció d'interès – Exercici al llit elàstic + Fisioteràpia

Les sessions de combinació de l'exercici al llit elàstic amb la fisioteràpia respiratòria que duraran entorn als 50 – 60 minuts es realitzaran al local *Salting* de l'Hospitalet de Llobregat on hi haurà llits elàstics i també una sala on hi haurà una cadira per cada individu, piques d'aigua, bona ventilació i una temperatura mitjana de 21 graus. Hi haurà dos fisioterapeutes responsables del grup per facilitar la sessió i portar una millor dinàmica.

Cada sessió es dividirà en dues parts, primerament es realitzarà l'exercici al llit elàstic i posteriorment es farà la sessió de fisioteràpia respiratòria que serà idèntica a la comentada en la intervenció control.

**Primera part (20 minuts):** L'exercici al llit elàstic durarà entorn als 20 minuts i es faran diversos exercicis aleatòriament per a que els infants estiguin a gust i no s'avorreixin. Alguns exemples d'exercicis seran els següents:

- Saltar amb els peus junts.
- Saltar i fer abducció màxima de cames.
- Saltar de manera monopodal.
- Saltar i caure en sedestació.
- Jugar en grups per anar a buscar un objecte determinat als llits elàstics.



*Il·lustració 11 Infants saltant en llits elàstics.*

Les dues fisioterapeutes responsables del grup aniran preguntant com és la percepció d'esforç amb l'escala Borg, mesuraran la saturació percutània d'oxigen i en cas d'haver expectoracions mesuraran el pes de l'esput en una balança després d'acabar la sessió sencera. En cas de no haver esput no es mesurarà.

**Segona part:** es realitzarà la fisioteràpia respiratòria de manera idèntica a la comentada en el punt anterior en la intervenció control.

La recollida de dades es realitzarà en el full imprimible de la intervenció i posteriorment es posaran al document Excel.

## 6. CALENDARI PREVIST

El calendari previst per a realitzar l'estudi es dividirà en diferents fases:

- **Fase prèvia:** 4 mesos.
  - Redacció de l'estudi a realitzar i aprovació del comitè d'ètica d'investigació clínica (CEIC): 3 mesos.
  - Preparació dels recursos humans i materials: 1 mes.
  - Formació de les fisioterapeutes: 1 setmana.
- **Obtenció de la mostra:** 1 mes. L'obtenció de la mostra engloba un primer anàlisi dels pacients registrats a la Unitat de Fibrosi Quística de l'Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona on el professional sanitari encarregat realitza un primer cribratge a través dels criteris d'inclusió i exclusió. Una vegada s'ha obtingut la primera llista d'individus, es contacta telefònicament per realitzar l'explicació de l'estudi i si els progenitors o tutors legals estan a favor se'ls procedeix a enviar un link de formulari i el consentiment informat. Una vegada obtinguda la llista d'individus admesos a l'estudi s'aleatoritza la mostra i es determina l'assignació de cada grup.
- **Valoració abans de l'estudi:** 1 setmana. Es concerta una primera visita per realitzar una espirometria forçada i una prova d'esforç i, es valora quin és l'estat físic i el CFQ-R de l'individu.
- **Aplicació de la intervenció i recollida de dades:** 7 mesos. Cada intervenció s'inicia amb una prèvia xerrada el mateix dia d'inici on s'explica com realitzar un bon rentat nasal per a que els infants el facin al domicili abans de realitzar les sessions.
  - **Període de la primera intervenció:** 3 mesos. Cada grup realitzarà la intervenció que li correspon.
  - **Període de blanqueig:** 1 mes. Ambdós grups realitzaran un descans de la intervenció però continuaran duent a terme el tractament de fisioteràpia respiratòria que feien tradicionalment però sense poder realitzar activitats amb oscil·lacions de tronc.
  - **Període de la segona intervenció:** 3 mesos. Cada grup realitzarà la intervenció que li correspon.

La recollida de dades es realitza en cada sessió per part de les fisioterapeutes.

- **Valoració al final de la primera intervenció:** 1 setmana. Es realitza una espirometria forçada, una prova d'esforç, es passa el qüestionari de CFQ-R i es calcula l'adherència.
- **Valoració abans de la segona intervenció:** 1 setmana. Es realitza una espirometria forçada i una prova d'esforç.



- **Valoració al final de la segona intervenció i final d'estudi:** 1 setmana. Es realitza una espirometria forçada, una prova d'esforç, es valora l'estat físic, el CFQ-R, es calcula l'adherència i es realitza el qüestionari de satisfacció.
- **Anàlisi de dades, resultats i conclusions:** 2 mesos.

## 2021

enero

L	M	X	J	V	S	D	
					1	2	3
4	5	6	7	8	9	10	
11	12	13	14	15	16	17	
18	19	20	21	22	23	24	
25	26	27	28	29	30	31	

febrero

L	M	X	J	V	S	D
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28

marzo

L	M	X	J	V	S	D
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28
29	30	31				

abril

L	M	X	J	V	S	D
			1	2	3	4
5	6	7	8	9	10	11
12	13	14	15	16	17	18
19	20	21	22	23	24	25
26	27	28	29	30		

mayo

L	M	X	J	V	S	D
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30
31						

junio

L	M	X	J	V	S	D
	1	2	3	4	5	6
7	8	9	10	11	12	13
14	15	16	17	18	19	20
21	22	23	24	25	26	27
28	29	30				

julio

L	M	X	J	V	S	D
			1	2	3	4
5	6	7	8	9	10	11
12	13	14	15	16	17	18
19	20	21	22	23	24	25
26	27	28	29	30	31	

agosto

L	M	X	J	V	S	D
						1
2	3	4	5	6	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30	31					

septiembre

L	M	X	J	V	S	D
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30			

octubre

L	M	X	J	V	S	D
				1	2	3
4	5	6	7	8	9	10
11	12	13	14	15	16	17
18	19	20	21	22	23	24
25	26	27	28	29	30	31

noviembre

L	M	X	J	V	S	D
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28
29	30					

diciembre

L	M	X	J	V	S	D
		1	2	3	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30	31		









## 2022

enero						
L	M	X	J	V	S	D
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30
31						

febrero						
L	M	X	J	V	S	D
	1	2	3	4	5	6
7	8	9	10	11	12	13
14	15	16	17	18	19	20
21	22	23	24	25	26	27
28						

*Il·lustració 12 Calendari previst.*

### ***Llegenda***

	Redacció de l'estudi i aprovació pel CEIC.		Valoracions.
	Preparació de recursos humans i materials.		Intervenció.
	Formació dels fisioterapeutes.		Blanqueig.
	Obtenció de la mostra.		Anàlisi de dades, resultats i conclusions.

## 7. LIMITACIONS I POSSIBLES BIAIXOS

El present estudi pot tenir certes limitacions i possibles biaixos que s'han de tenir en compte a l'hora de portar-lo a terme i evitar en la mesura del possible la pèrdua de qualitat.

Al ser un assaig clínic creuat s'ha de controlar el biaix de l'efecte període i l'efecte seqüència. Aquest primer consisteix en que l'individu pot experimentar canvis en el seu estat físic o patològic entre el primer i segon període, i el segon és quan l'ordre de les intervencions pot alterar els resultats. En front aquests dos possibles biaixos, es realitza un període de blanqueig d'un mes per poder evitar-lo <sup>(53)</sup>. Les intervencions realitzades en aquest estudi tenen un efecte a curt termini perquè per una banda se centra en la simptomatologia i l'expectoració in situ, i per altra banda en l'adherència al tractament que no es relaciona directament amb aquests dos possibles biaixos.

Una limitació del disseny de l'estudi és que no existeix la possibilitat de cegament doble perquè tant les fisioterapeutes com els individus tenen coneixement de la intervenció. Com a conseqüència, es realitza un registre de dades exhaustiu amb impossibilitat de subjectivitat per part de les professionals sanitàries a fi de que la investigadora i l'analista no coneguin a quin grup d'intervenció pertany cada individu i, per tant, també es redueix la possibilitat de generar un biaix d'informació. Per aquesta raó es realitza un cegament a tercers.

Donat que es realitza una formació prèvia a les fisioterapeutes i les intervencions tenen una part idèntica, el biaix de realització de les intervencions es redueix. Però convé tenir present i portar a terme el pla d'intervenció de manera exacta per no interferir en els resultats.

Per altra banda, el fet de que la població pateixi una malaltia amb una prevalença baixa i uns criteris d'inclusió i exclusió estrictes, pot limitar la consecució del tamany de la mostra adequat. Però donat que l'Hospital de Sant Joan de Déu té una unitat de fibrosi quística, és probable que el contacte amb un major numero de progenitors o tutors sigui més factible. A més, el fet de que la població sigui pediàtrica i la malaltia sigui minoritària, generalment es relaciona amb una família involucrada molt més en el tractament i si aquest agrada als infants, pot augmentar aquesta col·laboració.

Per últim, pot haver un biaix de selecció degut a les pèrdues de seguiment. Atès que es realitza en població infantil, pot haver probabilitat de patir possibles exacerbacions i/o complicacions, han d'acudir al tractament tres vegades per setmana i s'han de desplaçar a dos edificis diferents durant les intervencions (*Salting* de l'Hospitalet de Llobregat i Unitat de FQ de Sant Joan de Déu de Barcelona). És possible que per aquests motius, hi hagi una pèrdua de participants durant l'estudi, és per això que s'assumeix des d'un principi un 10% de pèrdues.

## 8. PROBLEMES ÈTICS

El present estudi es realitzarà en base als principis ètics per a les investigacions mèdiques en éssers humans recollit a la Declaració de Hèlsinki adoptada per la 18<sup>a</sup> Assemblea Mèdica Mundial al 1964 i revisada editorialment pel secretari de l'associació mèdica mundial el 5 de maig del 2015 <sup>(67)</sup>.

Es tindran en compte els tres principis generals que regeixen la bioètica:

- **Autonomia:** és el principi que posa en manifest que tots els éssers humans tenen total llibertat per realitzar els actes d'acord a la seva voluntat dins dels límits de la Llei Natural. Com la població d'investigació és pediàtrica, el consentiment informat serà signat pel representant legal, en aquest cas, els progenitors o tutors legals. El consentiment informat haurà de constar dels objectius, mètodes, beneficis i riscos possibles de la investigació i el tractament de dades. Si més no, encara que el participant potencial sigui incapaç de signar i donar el seu consentiment informat, és capaç de donar el seu assentiment a participar o no a la investigació i, en cas de desacord s'ha de respectar <sup>8</sup>. El representant legal i el participant potencial han d'estar informats del dret a participar o no a la investigació i de retirar el seu consentiment en qualsevol moment sense exposar-se a represàlies <sup>(67)</sup>.
- **Beneficència:** consisteix en la cerca del benestar i la protecció del pacient i, maximitzar els beneficis possibles i disminuir els danys. Els professionals sanitaris i la investigadora, amb una formació científica i ètica apropiada, han de promoure i vetllar per la salut, benestar i drets dels pacients. L'objectiu de la investigació mai ha d'estar per sobre dels drets i interessos dels participants <sup>(67)</sup>.
- **Justícia:** és el principi que media entre l'autonomia i la beneficència. Es tracta d'establir un tracte equitatiu entre tots els participants en base a la realització i distribució dels recursos del present estudi <sup>(67)</sup>. És per aquest motiu que es realitza una selecció dels participants de forma sistemàtica i aleatoritzada amb la distribució en dos grups d'intervenció.

L'estudi haurà d'enviar-se prèviament al comitè d'ètica d'investigació clínica (CEIC) per a que es consideri, comentí, aconselli i aprovi abans d'iniciar la investigació. El comitè ha de considerar les lleis i reglaments vigents del propi país i les internacionals, sense permetre la disminució o eliminació de la protecció de les persones participants de la investigació. Per tant, dictarà la viabilitat de la investigació en funció de la validesa i l'interès científic, assegurant la privacitat i confidencialitat dels participants mitjançant la protecció de dades <sup>(67)</sup>.

Tal i com estableix la Declaració de Hèlsinki, el comitè té dret a controlar l'assaig clínic en curs i l'investigador té l'obligació de proporcionar la informació d'aquest control, especialment els incidents

---

<sup>8</sup> Annex 2: Informació representant legal: 2.1. Voluntat del menor: 2.2. Consentiment informat del representant legal: 2.3.

greus. A posteriori, s'ha de presentar un informe final al comitè amb un resum dels resultats i conclusions <sup>(67)</sup>.

Per últim, la investigació es regirà per la Llei 41/2002, del 14 de novembre, bàsica reguladora de l'autonomia del pacient i dels drets i deures en matèria d'informació i documentació clínica <sup>(68)</sup>, i la Llei 14/2007, del 3 de juliol, d'investigació biomèdica <sup>(69)</sup>.

## 9. ORGANITZACIÓ DE L'ESTUDI

L'estudi s'iniciarà amb la redacció d'aquest al gener del 2021 per part de la investigadora en qüestió i, una vegada redactat, s'enviarà al CEIC per a la seva aprovació. Es preveu que l'estudi tingui una durada total de 14 mesos, finalitzant a finals de febrer del 2022.

La mateixa investigadora, serà la que prepari els recursos humans, els materials necessaris, l'obtenció de la mostra, la formació de les fisioterapeutes i els resultats i conclusions de l'estudi. Així mateix, portarà un seguiment d'aquest durant tota la investigació per assegurar un correcte desenvolupament i compliment del pla d'intervenció establert.

Contactarà per una part amb la Unitat de Fibrosi Quística de l'Hospital de Sant Joan de Déu per a demanar una sala adequada per a la investigació i les valoracions i, per altra part, amb l'empresa *Salting* de l'Hospitalet de Llobregat per llogar una sala de llits elàstics en els períodes establerts. Posteriorment, realitzarà la compra dels materials per ambdues intervencions ja comentats en el pla d'intervenció i detallats en el pressupost del projecte.

Els recursos humans es gestionaran mitjançant la publicació de les ofertes laborals al Col·legi de Fisioterapeutes de Catalunya, on s'oferiran cinc llocs de treball. Les fisioterapeutes escollides hauran de complir uns criteris de selecció concrets on tinguin una formació oficial en fisioteràpia respiratòria amb una experiència demostrable. Es valorarà favorablement aquelles que a l'entrevista laboral demostrin interès i motivació per l'estudi en qüestió. Una vegada seleccionades hauran de realitzar una formació durant una setmana que consistirà en l'explicació exhaustiva de l'estudi i serà portada a terme per la investigadora. Quatre d'aquestes treballadores seran les que realitzaran les sessions amb els grups d'intervenció (2 fisioterapeutes per grup) i faran la recollida de dades determinades i, una realitzarà les quatre valoracions i recollida de dades fora de les sessions.

Pel que fa a l'estadístic o analista de dades, es publicarà una oferta laboral a diverses pàgines web de feina i es valorarà l'experiència en investigacions mèdiques. El treballador serà el que aleatoritzi la mostra, confeccioni els documents Excels que s'hauran d'omplir durant l'estudi i al finalitzar, realitzarà un anàlisi de dades, que conjuntament amb la investigadora, consensuaran els resultats i conclusions de la investigació.



L'obtenció de la mostra es realitzarà per part de la investigadora i l'equip interdisciplinari de la Unitat de Fibrosi Quística de l'Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona, que consensuaran quins són els pacients que compleixen els criteris de selecció i posteriorment es contactarà amb els progenitors o tutors legals dels participants.

## 10. PRESSUPOST

El pressupost del present estudi s'estima en un valor aproximat de 18.146€.

En aquest pressupost es detalla el cost dels recursos humans, la formació de les treballadores, els materials necessaris i les infraestructures.

Per tal de mantenir unes condicions laborals adequades per les treballadores de l'estudi i incentivar la investigació en el món de la fisioteràpia, es determina un valor de 25€ per hora treballada. Les fisioterapeutes que treballaran en les diferents sessions realitzaran 90 hores en total, aquestes engloben la preparació de la sessió, la durada d'aquesta i la recollida de dades i, la fisioterapeuta que durà a terme les diferents valoracions als participants durant l'estudi realitzarà 120 hores. Així mateix, la formació d'aquestes anirà a càrrec de la investigadora i serà gratuïta. L'estadístic treballarà una mitjana de 60 hores i es remunerarà a 20€ per hora.

Pel que fa al material, alguns com els ordinadors, programes informàtics, material d'oficina, balances... seran cedits per l'hospital en qüestió; per contra, un punt feble d'aquest projecte és que els instruments utilitzats com l'Acapella ascendeixen considerablement el preu, per aquest motiu s'intentarà aconseguir una beca d'investigació.

Per últim, les infraestructures per realitzar la fisioteràpia respiratòria i les valoracions seran cedides per l'hospital i la sala de *Salting* s'intentarà negociar per reduir el preu.

Taula 4 Pressupost de l'estudi.

		Unitat	Preu per unitat	Preu final
Recursos humans	Fisioterapeuta A	90 hores	25€/h	2.250
	Fisioterapeuta B	90 hores	25€/h	2.250
	Fisioterapeuta C	90 hores	25€/h	2.250
	Fisioterapeuta D	90 hores	25€/h	2.250
	Fisioterapeuta E	120 hores	25€/h	3.000
	Estadístic	60 hores	20€/h	1.200
Formació treballadores	Formació	5	-	0
Materials	Ordinadors	4	-	0
	R Studio	1	-	0
	Microsoft Excel	4	-	0
	Fulls	300	-	0
	Paper higiènic	200	-	0
	Flow ball	50	3,61	180,5
	Ampolla	50	0,50	25
	Sabó	10	0,90	9
	Tub	50	1,00	50
	Aparell de bombolles	50	0,90	45
	Acapella	50	62,35	3.117,5
	Pinça nasal	1	23,60 (50 u.)	23,60
	Balança electrònica amb precisió de 0,1 mg	2	-	0
	Recipient de 30 ml de polipropilè Kartell™	1	123 (500 u.)	123
	Pulsioxímetre	4	19	76
Infraestructures	Sala unitat FQ	1	-	0
	Sala valoracions	1	-	0
	Salting	108 hores	12€/h	1.296

**TOTAL: 18.146 €**

## 11. BIBLIOGRAFIA

1. Rafeeq MM, Aly H, Murad S. Cystic fibrosis: current therapeutic targets and future approaches. *J Transl Med*. 2017;15:84.
2. Escobar H, Sojo A. Fibrosis quística.
3. Klimova B, Kuca K, Novotny M, Maresova P. Cystic Fibrosis Revisited – a Review Study. *Med Chem (Los Angeles)* [Internet]. 22 de febrero de 2017 [citado 16 de enero de 2021];13(2):102-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27292156/>
4. Bhagirath AY, Li Y, Somayajula D, Dadashi M, Badr S, Duan K. Cystic fibrosis lung environment and *Pseudomonas aeruginosa* infection. *BMC Pulm Med* [Internet]. 5 de diciembre de 2016 [citado 16 de enero de 2021];16(1). Disponible en: [/pmc/articles/PMC5139081/?report=abstract](https://pmc/articles/PMC5139081/?report=abstract)
5. Kim RJ. Cystic fibrosis–related diabetes in children: An update. *Pediatr Ann* [Internet]. 1 de septiembre de 2016 [citado 16 de enero de 2021];45(9):e321-6. Disponible en: <https://www.healio.com/pediatrics/journals/pedann/2016-9-45-9/%7Bcbfaed87-c8bf-429d-8faa-fae181647dd1%7D/cystic-fibrosis-related-diabetes-in-children-an-update>
6. Somaraju UR, Solis-Moya A. Pancreatic enzyme replacement therapy for people with cystic fibrosis [Internet]. Vol. 2016, *Cochrane Database of Systematic Reviews*. John Wiley and Sons Ltd; 2016 [citado 16 de enero de 2021]. Disponible en: [/pmc/articles/PMC6734127/?report=abstract](https://pmc/articles/PMC6734127/?report=abstract)
7. Farrell PM. The prevalence of cystic fibrosis in the European Union. *J Cyst Fibros* [Internet]. septiembre de 2008 [citado 16 de enero de 2021];7(5):450-3. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18442953/>
8. MacKenzie T, Gifford AH, Sabadosa KA, Quinton HB, Knapp EA, Goss CH, et al. Longevity of patients with cystic fibrosis in 2000 to 2010 and beyond: Survival analysis of the Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry. *Ann Intern Med* [Internet]. 19 de agosto de 2014 [citado 23 de octubre de 2020];161(4):233-41. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25133359/>
9. Papalexopoulou N, Dassios TG, Lunt A, Bartlett F, Perrin F, Bossley CJ, et al. Nutritional status and pulmonary outcome in children and young people with cystic fibrosis. *Respir Med* [Internet]. 1 de septiembre de 2018 [citado 16 de enero de 2021];142:60-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30170803/>
10. Hollander FM, De Roos NM, Heijerman HGM. The optimal approach to nutrition and cystic fibrosis: Latest evidence and recommendations [Internet]. Vol. 23, *Current Opinion in Pulmonary Medicine*. Lippincott Williams and Wilkins; 2017 [citado 16 de enero de 2021]. p. 556-61. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28991007/>
11. Castellani C, Linnane B, Pranke I, Cresta F, Sermet-Gaudelus I, Peckham D. Cystic Fibrosis Diagnosis in Newborns, Children, and Adults. *Semin Respir Crit Care Med* [Internet]. 2019 [citado 16 de enero de 2021];40(6):701-14. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31679154/>
12. Barrio Gómez De Agüero MI, García Hernández G, Gartner S, De La Cruz ÓA, Barroso NC, Montaner AE, et al. Protocol for the diagnosis and follow up of patients with cystic fibrosis. *An Pediatr* [Internet]. 1 de septiembre de 2009 [citado 16 de enero de 2021];71(3):250-64. Disponible en: <https://www.analesdepediatría.org/es-protocolo-diagnostico-seguimiento-pacientes-con-articulo-S1695403309003919>
13. Bienvenu T, Nguyen-Khoa T. Current and future diagnosis of cystic fibrosis: Performance and limitations. *Arch Pediatr*. 1 de febrero de 2020;27:eS19-24.
14. Castro Valverde M. Fibrosis quística (Revisión Bibliográfica) [Internet]. *REVISTA MEDICA DE COSTA RICA Y CENTROAMERICA* LXVII . 2009 [citado 16 de enero de 2021]. p. 389-94. Disponible en: <https://www.binasss.sa.cr/revistas/rmcc/590/art12.pdf>
15. Donaldson SH, Boucher RC, Bowles T, Centro de Investigación y Tratamiento de la Fibrosis Quística U de C del N en CH, Chapel Hill NC. Fisiopatología de la fibrosis quística. *Ann Nestlé* [Internet]. 2006 [citado 16 de enero de 2021];64:101-9. Disponible en: [www.karger.com/ans](http://www.karger.com/ans)
16. M. Ruiz de Valbuena Maiz. Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias. *Pediatría Integr - SEPEAP* [Internet]. marzo de 2016 [citado 16 de enero de 2021];XX:119-27. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2016-03/fibrosis-quistica-manifestaciones-respiratorias/>
17. Moudiou T, Galli-Tsinopoulou A, Vamvakoudis E, Nousia-Arvanitakis S. Resting energy expenditure in cystic fibrosis as an indicator of disease severity. *J Cyst Fibros*. 1 de abril de 2007;6(2):131-6.
18. Castro HE, Sojo Aguirre A, Ortega DG, María J, Ortega N. Fibrosis quística. *Hospital Universitario Ramón y Cajal*,

Madrid. Hospital de Cruces, Bilbao. 3Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.;

19. West JB, Luks AM. Fundamentos Fisiopatología pulmonar West. 9.ª ed. Philadelphia, Baltimore, New York, London, Buenos Aires, Hong Kong, Sydney, Tokyo;
20. SAP. Consenso de Fibrosis Quística. SAP [Internet]. 1999 [citado 17 de enero de 2021];3:188-224. Disponible en: [https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/1999/99\\_188\\_224.pdf](https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/1999/99_188_224.pdf)
21. Alberto Motta-Ramírez G, Leopoldo Rodríguez-Weber F, Gutiérrez-Toxqui A, Eréndira Torres-Hernández V, Medina-Espinoza B, Zavala-Ruiz C. Fibrosis quística. Acta Médica Grup Ángeles [Internet]. 2012 [citado 17 de enero de 2021];10(1):46-8. Disponible en: [www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)
22. ELLEN HILLEGASS. Essentials of Cardiopulmonary Physical Therapy. 3.ª ed. Elsevier S, editor. 3251 Riverport Lane St. Louis, Missouri 63043; 634 p.
23. Oliveira G, Oliveira C. Nutrición, fibrosis quística y aparato digestivo. 2014;(May).
24. Rafeeq MM, Murad HAS. Cystic fibrosis: Current therapeutic targets and future approaches [Internet]. Vol. 15, Journal of Translational Medicine. BioMed Central Ltd.; 2017 [citado 16 de enero de 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28449677/>
25. Mauch RM, Kmit AHP, Marson FA de L, Levy CE, Barros-Filho A de A, Ribeiro JD. Associação dos parâmetros de crescimento e nutricionais com função pulmonar na fibrose cística: revisão da literatura [Internet]. Vol. 34, Revista Paulista de Pediatria. Sao Paulo Pediatric Society; 2016 [citado 17 de enero de 2021]. p. 503-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27181343/>
26. Ashkenazi M, Nathan N, Sarouk I, Aluma BEB, Dagan A, Bezalel Y, et al. Nutritional Status in Childhood as a Prognostic Factor in Patients with Cystic Fibrosis. Lung [Internet]. 2019 [citado 17 de enero de 2021];197(3). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30887107/>
27. Mcllwaine M, Button B, Nevitt SJ. Positive expiratory pressure physiotherapy for airway clearance in people with cystic fibrosis [Internet]. Vol. 2019, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2019 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31774149/>
28. Rogers D, Doull IJM. Physiological principles of airway clearance techniques used in the physiotherapy management of cystic fibrosis. Curr Paediatr. 1 de junio de 2005;15(3):233-8.
29. Wilson LM, Morrison L, Robinson KA. Airway clearance techniques for cystic fibrosis: An overview of Cochrane systematic reviews [Internet]. Vol. 2019, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2019 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30676656/>
30. Thomas J, Cook DJ, Brooks D. Chest Physical Therapy Management of Patients with Cystic Fibrosis: A Meta-analysis. Am J Respir Crit Care Med [Internet]. marzo de 1995 [citado 17 de enero de 2021];151(3\_pt\_1):846-50. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7881681/>
31. Warnock L, Gates A. Chest physiotherapy compared to no chest physiotherapy for cystic fibrosis [Internet]. Vol. 2015, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2015 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26688006/>
32. Desmond KJ, Schwenk WF, Thomas E, Beaudry PH, Coates AL. Immediate and long-term effects of chest physiotherapy in patients with cystic fibrosis. J Pediatr [Internet]. 1983 [citado 17 de enero de 2021];103(4):538-42. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6620013/>
33. Wang M-Y, A. Greendale, G. Yoga Improves Upper-Extremity Function and Scapular Posturing in Persons with Hyperkyphosis. J Yoga Phys Ther [Internet]. 2012 [citado 17 de enero de 2021];02(03). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24678442/>
34. Mcnamara C, Johnson M, Read L, Velden H Vander, Thygeson M, Liu M, et al. Yoga therapy in children with cystic fibrosis decreases immediate anxiety and joint pain. En: Evidence-based Complementary and Alternative Medicine [Internet]. Hindawi Publishing Corporation; 2016 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28077950/>
35. Cramer H, Haller H, Klose P, Ward L, Chung VCH, Lauche R. The risks and benefits of yoga for patients with chronic obstructive pulmonary disease: a systematic review and meta-analysis [Internet]. Vol. 33, Clinical Rehabilitation. SAGE Publications Ltd; 2019 [citado 17 de enero de 2021]. p. 1847-62. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31353959/>
36. González-Montesinos JL, Vaz Pardo C, Santos JRF, Muñoz AA, Sepúlveda JLC, De Los Monteros RGE. Effects of



respiratory muscles training on performance. Literature review. Rev Andaluza Med del Deport. 1 de diciembre de 2012;5(4):163-70.

37. Hilton N, Solis-Moya A. Respiratory muscle training for cystic fibrosis [Internet]. Vol. 2018, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2018 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29797578/>
38. Stanford G, Ryan H, Solis-Moya A. Respiratory muscle training for cystic fibrosis [Internet]. Vol. 12, The Cochrane database of systematic reviews. NLM (Medline); 2020 [citado 17 de enero de 2021]. p. CD006112. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33331663/>
39. Ward N, Stiller K, Holland AE. Exercise as a therapeutic intervention for people with cystic fibrosis [Internet]. Vol. 13, Expert Review of Respiratory Medicine. Taylor and Francis Ltd; 2019 [citado 17 de enero de 2021]. p. 449-58. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30902029/>
40. Córdova Martínez A. Fisiología Deportiva [Internet]. Vallehermoso, 34. 28015 Madrid; 333 p. Disponible en: <http://www.sintesis.com>
41. Radtke T, Nevitt SJ, Hebestreit H, Kriemler S. Physical exercise training for cystic fibrosis [Internet]. Vol. 2017, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2017 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD002768.pub4/full>
42. Ding S, Zhong C. Exercise and Cystic Fibrosis. En: Advances in Experimental Medicine and Biology [Internet]. Springer; 2020 [citado 17 de enero de 2021]. p. 381-91. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32342472/>
43. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PTP, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: A randomised, controlled, cross-over trial. BMC Pulm Med [Internet]. 11 de enero de 2017 [citado 17 de enero de 2021];17(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28077104/>
44. Cerny F. Exercise and cystic fibrosis (CF) 2.0. Pediatr Exerc Sci [Internet]. 2013 [citado 17 de enero de 2021];25(4):616-23. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24214443/>
45. Galassetti P, Riddell MC. Exercise and type 1 diabetes (T1DM). Compr Physiol [Internet]. 2013 [citado 17 de enero de 2021];3(3):1309-36. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23897688/>
46. Tejero García S, Giráldez Sánchez MA, Cejudo P, Quintana Gallego E, Dapena J, García Jiménez R, et al. Bone health, daily physical activity, and exercise tolerance in patients with cystic fibrosis. Chest [Internet]. 1 de agosto de 2011 [citado 17 de enero de 2021];140(2):475-81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21292759/>
47. Thompson W. ACSM's guidelines for exercise testing and prescription. 8th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2010.
48. Ward N, Morrow S, Stiller K, Holland AE. Exercise as a substitute for traditional airway clearance in cystic fibrosis: A systematic review [Internet]. Thorax. BMJ Publishing Group; 2020 [citado 17 de enero de 2021]. Disponible en: <https://thorax.bmj.com/content/early/2020/12/22/thoraxjnl-2020-215836>
49. Dwyer TJ, Zainuldin R, Daviskas E, Bye PTP, Alison JA. Effects of treadmill exercise versus Flutter® on respiratory flow and sputum properties in adults with cystic fibrosis: a randomised, controlled, cross-over trial. BMC Pulm Med [Internet]. 11 de diciembre de 2017 [citado 17 de enero de 2021];17(1):14. Disponible en: <http://bmcpulmed.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12890-016-0360-8>
50. Radtke T, Böni L, Bohnacker P, Maggi-Beba M, Fischer P, Kriemler S, et al. Acute effects of combined exercise and oscillatory positive expiratory pressure therapy on sputum properties and lung diffusing capacity in cystic fibrosis: A randomized, controlled, crossover trial. BMC Pulm Med [Internet]. 14 de junio de 2018 [citado 17 de enero de 2021];18(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29898704/>
51. Dwyer TJ, Daviskas E, Zainuldin R, Verschuer J, Eberl S, Bye PTP, et al. Effects of exercise and airway clearance (positive expiratory pressure) on mucus clearance in cystic fibrosis: a randomised crossover trial. Eur Respir J [Internet]. 1 de abril de 2019 [citado 17 de enero de 2021];53(4). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30846472/>
52. Kriemler S, Radtke T, Christen G, Kerstan-Huber M, Hebestreit H. Short-Term Effect of Different Physical Exercises and Physiotherapy Combinations on Sputum Expectoration, Oxygen Saturation, and Lung Function in Young Patients with Cystic Fibrosis. Lung [Internet]. 1 de agosto de 2016 [citado 17 de enero de 2021];194(4):659-64. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27147223/>
53. Arias M, Sangrador O, Ensayo C. Fundamentos de medicina basada en la evidencia Ensayo clínico (I). Definición.

Tipos. Estudios cuasiexperimentales. Defin Tipos Estud cuasiexperimentales Evid Pediatr. 2014;10:52.

54. Best, Taylor. Bases fisiológicas de la práctica médica. Editor médica Panam. 2010;13:608.
55. Hall G y. Tratado de fisiología médica [Internet]. 12.<sup>a</sup> ed. Vol. 53, Acta Universitatis Agriculturae et Silviculturae Mendelianae Brunensis. Elsevier; 2015. 1083 p. Disponible en: <http://publications.lib.chalmers.se/records/fulltext/245180/245180.pdf%0Ahttps://hdl.handle.net/20.500.12380/245180%0Ahttp://dx.doi.org/10.1016/j.jsames.2011.03.003%0Ahttps://doi.org/10.1016/j.gr.2017.08.001%0Ahttp://dx.doi.org/10.1016/j.precamres.2014.12>
56. Vendrusculo FM, Heinzmann-Filho JP, Campos NE, Gheller MF, de Almeida IS, Donadio MVF. Prediction of peak oxygen uptake using the modified shuttle test in children and adolescents with cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol [Internet]. 1 de abril de 2019 [citado 3 de febrero de 2021];54(4):386-92. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30614221/>
57. Martín AV, Martín AV, Estany ER, Aguilar TA, Sifontes LAE. Utilidad de la Ergoespiometría en el diagnóstico y evaluación de las enfermedades cardiovasculares. Rev Cuba Cardiol y Cirugía Cardiovasc [Internet]. 16 de junio de 2016 [citado 3 de febrero de 2021];22(1):47-53. Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/631>
58. Borg G. Psychophysical scaling with applications in physical work and the perception of exertion. En: Scandinavian Journal of Work, Environment and Health. 1990. p. 55-8.
59. Burkhalter N. Evaluation of Borg's perceived exertion scale in cardiac rehabilitation. Rev Lat Am Enfermagem [Internet]. 1996 [citado 3 de febrero de 2021];4(3):65-73. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-11691996000300006&lng=en&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-11691996000300006&lng=en&nrm=iso&tlng=es)
60. Fernández Lao C, Valenza MC, García Ríos MC, Valenza G. Estudio de la disnea según la escala de Borg en un grupo de pacientes diagnosticados de asma bronquial que han seguido y recibido entrenamiento de fisioterapia respiratoria. Fisioterapia. 1 de enero de 2009;31(1):12-6.
61. Shwachman H, Kulczycki LL. Long-Term Study of One Hundred Five Patients with Cystic Fibrosis: Studies Made Over a Five- to Fourteen-Year Period. AMA J Dis Child [Internet]. 1958 [citado 17 de abril de 2021];96(1):6-15. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/13544726/>
62. Quittner AL, Buu A, Messer MA, Modi AC, Watrous M. Development and validation of the cystic fibrosis questionnaire in the United States: A health-related quality-of-life measure for cystic fibrosis. Chest [Internet]. 2005 [citado 17 de abril de 2021];128(4):2347-54. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16236893/>
63. Henry B, Aussage P, Grosskopf C, Goehrs JM. Development of the Cystic Fibrosis Questionnaire (CFQ) for assessing quality of life in pediatric and adult patients. Qual Life Res [Internet]. febrero de 2003 [citado 17 de abril de 2021];12(1):63-76. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12625519/>
64. Bernat Requena Serra. Estadística descriptiva [Internet]. Universo Formulas. 2014 [citado 27 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.universoformulas.com/estadistica/descriptiva/>
65. Marti J, Vendrell M. Manual SEPAR de Procedimientos: Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. 2013. 105 p.
66. Monasterio A. Lavado Nasal con Lota – Blog de Fisioterapia [Internet]. 2014 [citado 6 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.blogdefisioterapia.com/lavado-nasal-con-lota/>
67. Declaración de Helsinki de la AMM – Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos – WMA – The World Medical Association [Internet]. [citado 4 de febrero de 2021]. Disponible en: <https://www.wma.net/es/polices-post/declaracion-de-helsinki-de-la-amm-principios-eticos-para-las-investigaciones-medicas-en-seres-humanos/>
68. BOE. BOE.es - BOE-A-2002-22188 Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. [Internet]. [citado 11 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2002-22188>
69. BOE. BOE.es - BOE-A-2007-12945 Ley 14/2007, de 3 de julio, de Investigación biomédica. [Internet]. BOE. 2007 [citado 11 de marzo de 2021]. Disponible en: <https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2007-12945>



## Annex

### 1. Formulari participatiu

#### Dades del progenitor o tutor legal

- Nom i cognoms:
- DNI:
- Telèfon de contacte:
- E-mail de contacte:

#### Dades del pacient

- Nom i cognoms:
- DNI:
- Data de naixement:
- Sexe:
- Pes actual:
- Alçada actual:
- Participa en activitats planificades on es mogui molt el tronc (saltar, jugar a bàsquet, córrer...)? SI/NO
- Presenta una exacerbació respiratòria o infecció greu actualment? SI/NO
- Presenta hemoptisis, sinusitis i/o otitis actualment? SI/NO
- Pot venir tres vegades a la setmana durant els propers 7 mesos? SI/NO



## 2. Consentiment informat

### 2.1. Full d'informació de la investigació al representant legal

#### **FULL D'INFORMACIÓ DE LA INVESTIGACIÓ AL REPRESENTANT/TUTOR LEGAL**

- **Títol de l'estudi:** Efectivitat de la combinació de l'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc en llit elàstic amb la fisioteràpia respiratòria en població infantil amb fibrosi quística.
- **Promotor:**
- **Investigadora principal:** Eva Fernández Pareja
- **Servei/Departament:** Fisioteràpia respiratòria.
- **Centre:** Unitat de fibrosi quística de l'Hospital de Sant Joan de Déu de Barcelona

#### **INTRODUCCIÓ**

Des de la Unitat de Fibrosi Quística de l'Hospital de Sant Joan de Déu de Barcelona ens dirigim a vostè, el representant o tutor legal del menor d'edat, per informar-li del projecte d'estudi que es vol realitzar.

Vostè es podrà guardar la informació que li atorguem i podrà pensar tranquil·lament i discutir amb els seus familiars, metge de capçalera o persona propera, si així ho creu necessari, abans de donar una resposta. Pot realitzar qualsevol pregunta i les que necessiti a la investigadora i a l'equip i li resoldrem el més clar possible.

La participació en aquest projecte és totalment voluntària i pot retirar-se de l'estudi en qualsevol moment sense donar explicacions i sense patir cap tipus de perjudici sobre això. No suposarà cap despesa ni rebrà cap compensació per participar en aquest estudi.

L'estudi ha sigut avaluat i aprovat pel Comitè d'Ètica d'Investigació Clínica per protegir a les persones participants de la investigació.

#### **PER A QUE ES REALITZA L'ESTUDI?**

El present estudi es realitza davant la problemàtica de la baixa adherència al tractament d'aclariment de mucositat en població amb fibrosi quística. Hem considerat que la combinació d'una sessió de jocs en llit elàstic i a continuació la realització de la fisioteràpia respiratòria, també mitjançant un seguit de jocs, podria augmentar l'expectoració i l'adherència en els infants. D'aquesta manera, es podria estudiar una reducció del temps de tractament diari i probablement una milloria de la funció pulmonar i la qualitat de vida relacionada amb la salut.

#### **QUIN ÉS L'OBJECTIU DE L'ESTUDI?**

Analitzar l'efectivitat de la combinació d'exercici aeròbic amb fisioteràpia respiratòria en l'augment d'expectoració i d'adherència en el pacient infantil amb fibrosi quística.

## COM ES REALITZARÀ L'ESTUDI?

Per a la realització de l'estudi es formaran dos grups de pacients. L'estudi s'inicia adjudicant de manera aleatòria un grup per cada individu. Hi haurà un grup que primer realitzarà la intervenció 1, només la fisioteràpia respiratòria i, després d'un temps, realitzarà la intervenció 2, una sessió de llit elàstic a més de la fisioteràpia, i l'altre grup farà el mateix però en diferent ordre.

Cada intervenció tindrà una durada de 36 sessions (3 mesos), on s'haurà de realitzar 3 sessions a la setmana (dilluns, dimecres i divendres) de 30 a 60 minuts, desplaçant-se a l'Hospital de Sant Joan de Déu o al centre de *Salting* de l'Hospitalet de Llobregat. Després d'aquest període, es realitzarà un mes de descans on continuarà realitzant la fisioteràpia tradicional i, posteriorment es portarà a terme l'altra intervenció.

A més, el mateix dia d'inici es realitzarà una petita xerrada per explicar com s'haurà de fer el rentat nasal. Aquest serà clau i s'haurà de fer al domicili abans de venir a les sessions.

Durant les sessions hi hauran dos fisioterapeutes amb els menors i s'aniran prenent mesures pel correcte estat de salut de l'infant. També es realitzaran 4 valoracions fora de sessió per observar l'estat clínic.

### Calendari de l'estudi

junio	julio	agosto	septiembre
L M X J V S D	L M X J V S D	L M X J V S D	L M X J V S D
1 2 3 4 5 6	1 2 3 4	1	1 2 3 4 5
7 8 9 10 11 12 13	5 6 7 8 9 10 11	2 3 4 5 6 7 8	6 7 8 9 10 11 12
14 15 16 17 18 19 20	12 13 14 15 16 17 18	9 10 11 12 13 14 15	13 14 15 16 17 18 19
21 22 23 24 25 26 27	19 20 21 22 23 24 25	16 17 18 19 20 21 22	20 21 22 23 24 25 26
28 29 30	26 27 28 29 30 31	23 24 25 26 27 28 29	27 28 29 30
		30 31	

octubre	noviembre	diciembre
L M X J V S D	L M X J V S D	L M X J V S D
1 2 3	1 2 3 4 5 6 7	1 2 3 4 5
4 5 6 7 8 9 10	8 9 10 11 12 13 14	6 7 8 9 10 11 12
11 12 13 14 15 16 17	15 16 17 18 19 20 21	13 14 15 16 17 18 19
18 19 20 21 22 23 24	22 23 24 25 26 27 28	20 21 22 23 24 25 26
25 26 27 28 29 30 31	29 30	27 28 29 30 31

### Llegenda

	Valoracions.
	Intervenció.
	Descans.

## QUINS BENEFICIS POTENCIALS TÉ L'ESTUDI?

Davant l'efectivitat de la intervenció, hi hauria un augment de l'expectoració que probablement podria disminuir els episodis d'infecció i l'empitjorament pulmonar i, en conseqüència milloraria la simptomatologia de la malaltia. A més, hi hauria una millor adherència i qualitat de vida.

D'aquesta manera s'obté un coneixement que actualment no es té en referència a aquesta combinació podent generalitzar-se a llarg termini a la resta de població amb fibrosi quística. Així, obriria la possibilitat d'aplicar aquest tipus de tractament de manera rutinària.



### QUINS RISCS I/O MOLÈSTIES PODEN DERIVAR-SE DE LA PARTICIPACIÓ A L'ESTUDI?

L'ús de les tècniques utilitzades a les diferents intervencions estan recolzades per diverses investigacions. No es destaquen riscos ni efectes adversos més que els propis que es poden donar al realitzar un exercici físic com el de saltar a un lliat elàstic.

Se li recorda al representant legal que el participant ha d'informar a la investigadora o a les fisioterapeutes del grup qualsevol reacció adversa o problemàtica de seguretat encara que es pensi que no tingui relació amb l'estudi.

En cas de patir qualsevol dolència durant les sessions, hi haurà un equip sanitari per atendre a l'infant.

### QUINES DADES ES RECULLEN I COM ES TRACTARAN LES DADES DE CARÀCTER PERSONAL?

Les dades recollides seran les que vostè doni a l'equip de la investigació i les que es mesuraran durant l'estudi. Aquestes últimes seran les pròpies de l'estat clínic de l'individu on s'avaluarà la funció pulmonar mitjançant l'espirometria i la prova d'esforç, l'estat físic mitjançant unes escales, l'adherència, la qualitat de vida i les que es valoraran en cada sessió, com la saturació d'oxigen, la tolerància a l'esforç i el pes de l'esput. Per últim, al finalitzar l'estudi es passarà un qüestionari de satisfacció de la intervenció.

Per preservar la confidencialitat de les dades personals s'actua conforme el Reglament General de Protecció de Dades (UE) 2016/679 i la Llei Orgànica 3/2018, del 5 de desembre, de Protecció de Dades Personals i garanties dels drets digitals. Durant tota la intervenció, la identitat del menor quedarà preservada i no s'utilitzarà cap dada que el pugui identificar en els documents de l'estudi en possibles publicacions, se l'assignarà un codi identificat d'estudi. Només la investigadora i les fisioterapeutes tindran accés a aquest codi.

### AMB QUI PUC CONTACTAR EN CAS DE DUBTE?

- Nom de la investigadora: Eva Fernández Pareja
- Telèfon corporatiu:
- Correu electrònic corporatiu:
- Horari de contacte telefònic: de dilluns a divendres de 8 a 20h.

Data i lloc

El ..... de ..... del ....., a Barcelona.

Signatura dels representants o tutors legals

Signatura de la persona que ha informat

## 2.2. Full d'informació a menors de 5 a 10 anys.

### FULL DE VOLUNTAT DEL MENOR

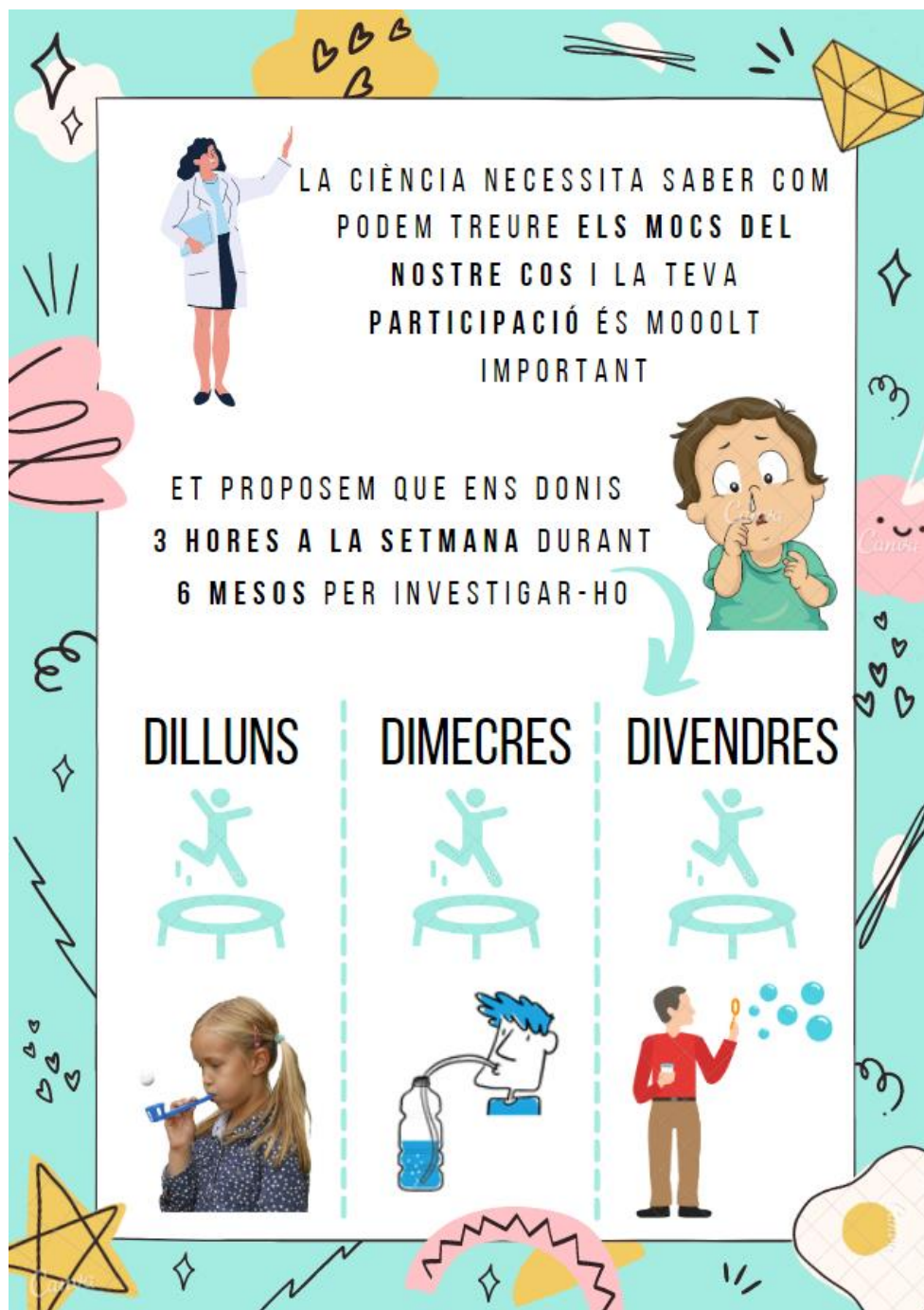
Se li proporciona aquest full explicatiu de la investigació a realitzar al menor en qüestió, a més de l'explicació oral en un llenguatge entenedor per part de la investigadora durant la sessió.

S'ha de tenir constància que el menor no s'oposa a la seva participació en la investigació.

El ..... de ..... del ....., a Barcelona.

Signatura dels representants o tutors legals

Signatura de la persona que ha informat







### 2.3. Consentiment informat i revocació del consentiment

#### **CONSENTIMENT INFORMAT (REPRESENTANT LEGAL)**

**Títol de l'estudi:** Efectivitat de la combinació de l'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc en llit elàstic amb la fisioteràpia respiratòria en població infantil amb fibrosi quística.

**Investigadora principal:** Eva Fernández Pareja

Jo, ..... (nom i cognoms) amb DNI ....., en qualitat de  
..... (relació amb el participant) de D/D<sup>a</sup>  
..... (nom del participant) amb DNI .....,

- ✓ He llegit el full informatiu que se m'ha entregat.
- ✓ He pogut realitzar preguntes sobre l'estudi.
- ✓ He rebut respostes satisfactòries a les meves preguntes.
- ✓ He rebut suficient informació sobre l'estudi.
- ✓ He comprès en que consisteix l'estudi i la participació del representat.

He parlat amb la investigadora Eva Fernández Pareja,

- ✓ He comprès que la participació és voluntària.
- ✓ He comprès que el meu representat pot retirar-se de l'estudi:
  - Quan vulgui.
  - Sense donar cap tipus d'explicació.
  - Sense que això repercuteixi en les seves cures mèdiques.

Dono a la investigadora, Eva Fernández Pareja, la meua conformitat per a que  
..... (nom del participant) participi a l'estudi.

Data:

Signatura del representant

Signatura de la investigadora

#### **REVOCACIÓ DEL CONSENTIMENT**

Jo, ..... amb DNI ..... revoco el consentiment  
prestat en data ..... i no desitjo continuar participant a l'estudi "Efectivitat de la combinació  
de l'exercici aeròbic amb oscil·lacions de tronc en llit elàstic amb la fisioteràpia respiratòria en població  
infantil amb fibrosi quística".

Data:

Signatura del representant

Signatura de la investigadora



### 3. Qüestionari d'adherència a la intervenció

Nom i cognoms de l'individu:

Grup d'intervenció:

Número de sessions realitzades:

Adherència al tractament (%):  $\frac{\quad}{36} \cdot 100 =$

✎ *Inserir el valor al document Excel.*

✎ *El nom del pacient haurà de ser substituït pel número de registre al traspasar les dades al document Excel. En cap cas ha d'aparèixer el nom del pacient al registre oficial.*

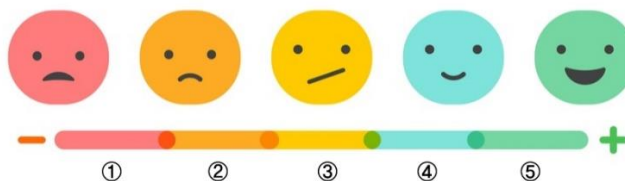
### 4. Qüestionari de satisfacció

Nom i cognoms de l'individu:

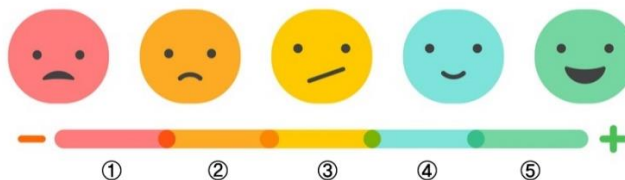
Grup d'intervenció:

Preguntes a realitzar a l'individu:

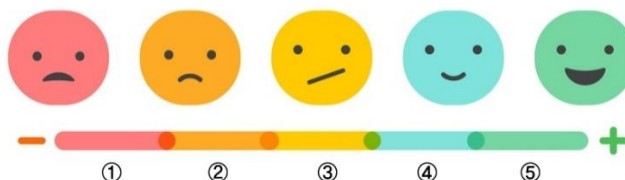
1) T'han agradat les sessions fetes a la unitat?



2) Tenies ganes o motivació per venir a la unitat cada dia que tocava tractament?



3) Voldràs continuar fent el tractament al domicili quan acabi l'estudi?



✎ *Les puntuacions equivalen als següents valors: Totalment en desacord (1), En desacord (2), Indecís (3), D'acord (4) i Totalment d'acord (5).*

✎ *El nom del pacient haurà de ser substituït pel número de registre al traspasar les dades al document Excel. En cap cas ha d'aparèixer el nom del pacient al registre oficial.*

## 5. Registre en format Excel de les variables dels pacients

[illegible]

## 6. Registre imprimible de la intervenció d'interès: llit elàstic + fisioteràpia respiratòria

[illegible]

✎ El nom del pacient haurà de ser substituït pel numero de registre al traspasar les dades al document Excel. En cap cas ha d'aparèixer el nom del pacient al registre oficial.

✦ El pes de l'esput s'ha de registrar en grams al finalitzar la sessió i anotar el minut de la intervenció en el que s'expectora. Si no hi ha expectoració, no es registra.

## 7. Registre imprimible de la intervenció control: fisioteràpia respiratòria

[illegible]

✎ El nom del pacient haurà de ser substituït pel numero de registre al traspasar les dades al document Excel. En cap cas ha d'aparèixer el nom del pacient al registre oficial.

El pes de l'esput s'ha de registrar en grams al finalitzar la sessió i anotar el minut de la intervenció en el que s'expectora. Si no hi ha expectoració, no es registra.

## 8. Escales utilitzades

### 8.1. Escala Borg modificada



## 8.2. Puntuació Shwachman-Kulczycki (modificada per Doershuk)

Puntuos	Actividad general	Exploración física	Nutrición	Radiografía de tórax
25	Normal Tolerancia al ejercicio normal Desarrollo motor normal  Personalidad normal Asistencia escolar normal	No tose Pulso y respiración normales No enfisema  Auscultación normal No acropaquias	Peso y talla > p-25 Tono y masa muscular normales Grasa subcutánea normal Buen apetito Heces normales o casi normales Maduración sexual normal	No enfisema No aumento de trama No infiltrado o atelectasia
20	Ligera limitación a la actividad vigorosa Cansancio al final del día o tras ejercicio prolongado  Menos energético  Ocasionalmente irritable o pasivo Escolarización aceptable	Tos débil ocasional  Carraspera. Pulso y respiración normales Rudeza respiratoria Roncus o espiración alargada ocasional y generalmente localizada No cargado de hombros  Acropaquias +	Talla y peso > p-10  Normal tono y masa musculares  Ligera disminución de grasa subcutánea  Apetito normal  Heces más frecuentes y ligeramente anormales Leve retraso de maduración sexual	Enfisema mínimo  Ligero aumento de la trama broncovascular No infiltrados  No atelectasias
15	Descansa durante el día  Se cansa tras el ejercicio Regular asistencia al colegio Moderadamente inactivo  Ligero retraso motor Pasivo o irritable	Tos leve crónica no repetitiva al levantarse, después del ejercicio o con el llanto u ocasionalmente por el día. No tos nocturna Leve ↑ aumento de FC y FR ↑ Diámetro AP tórax  Roncus o sibilancias ocasionales, estertores gruesos localizados Moderadamente cargado de hombros Acropaquias +/++	Talla y peso > p-3  Peso menor que talla Regular tono y masa musculares Grasa subcutánea disminuida  Falta de apetito  Distensión abdominal ligera  Heces anormales, pero formadas Retraso de maduración sexual	Enfisema moderado  ↑ Diámetro AP Pulmón más radioluciente Diafragmas moderadamente deprimidos Aumento de la trama  Atelectasias localizadas o parcheadas Infiltración transitoria ocasional
10	Actividad física y tolerancia al ejercicio limitadas  Disnea tras ejercicio Moderado retraso motor  Quisquilloso, irritable Pobre escolarización	Tos crónica frecuente, repetitiva, productiva y rara vez paroxística Moderado ↑ de FC y FR Enfisema moderado-grave, tórax deformado, estertores, roncus o sibilancias generalmente presentes y a menudo generalizadas Cargado de hombros, cabeza adelantada Acropaquias ++/++++	Talla y peso < p3  Peso menor que talla Escaso tono y masa musculares  Grasa subcutánea: ↓ marcada Poco apetito	Enfisema marcado  ↑↑ Diámetro AP Diafragmas ↓↓ deprimidos  Silueta cardíaca pequeña
5	Profesor particular  Perezoso, apático  Limitación importante de la actividad  Disnea y ortopnea  Inactivo y confinado en cama o silla  Retraso motor grave  Apático o irritable  No puede ir al colegio	Tos grave, paroxística, frecuente y productiva, a menudo emetizante y hemoptoica. Tos nocturna Taquipnea y taquicardia  Tórax rígido, enfisema grave  Estertores finos generalizados, roncus, sibilancias y espiración audible Mala postura  Acropaquias +++/++++  A menudo cianosis	Malnutrición y talla baja  No crece, a menudo pierde peso Débil, poca musculatura  Ausencia de grasa subcutánea  Heces voluminosas, frecuentes, malolientes y grasas Abdomen distendido  A menudo prolapsos rectal	Atelectasia generalizadas A veces segmento o lobar  Infiltrados persistentes  Quistes localizados ↑ Marcado de la trama Cambios extensos  Enfisema grave  Atelectasia e infiltrado generalizados Quistes generalizados  Bronquiectasias, abscesos  Atelectasia lobar persistente



### 8.3. CFQ-R – Nen petit: 6 a 11 anys – Format d'entrevistador

Disponible a l'aplicació web <https://cfqr.github.io/>

3 Responda a todas las siguientes preguntas

Este cuestionario está hecho para el uso de un entrevistador. Por favor use este formato con niños pequeños. Para niños mayores que pueden leer y contestar las preguntas solos, como niños de 12 y 13 años de edad, use el cuestionario en el formato correspondiente. Hay instrucciones para el entrevistador en cada sección de este cuestionario. Las instrucciones que usted debe seguir están subrayadas y en *italica*.

Entrevistador: Por favor haga las siguientes preguntas.

¿Cuál es tu fecha de nacimiento?

Ingrese una fecha ...

¿Eres del sexo?

- ☐ Masculino  
☐ Hembra

Durante las dos semanas pasadas, ¿has estado de vacaciones o faltado a la escuela (colegio) por razones no relacionadas con tu salud?

- ☐ Si  
☐ No

¿Cuál de las siguientes alternativas describe tu origen étnico? (por favor seleccione todas las que apliquen)

- ☐ caucásico  
☐ afroamericano  
☐ Hispano  
☐ Asiático / oriental o isleño del Pacífico  
☐ Nativo americano o nativo de Alaska  
☐ Otro  
☐ Prefiero no responder a esta pregunta

¿En qué curso estás en la escuela (colegio)? (Si ya has acabado los estudios, ¿Qué curso completaste?)

- ☐ Jardín de infancia  
☐ 1er grado  
☐ 2do. grado  
☐ 3er grado  
☐ Cuarto grado  
☐ 5to grado  
☐ 6to grado  
☐ Séptimo grado  
☐ No en la escuela

Entrevistador: Por favor, lea las instrucciones del cuestionario al niño(a): Estas preguntas son para niños(as) como tú que tienen fibrosis quística. Tus respuestas nos ayudarán a entender cómo te encuentras y cómo los tratamientos te ayudan. Contestar estas preguntas te beneficiará tanto a ti como a otros en el futuro. Para cada una de las siguientes preguntas, selecciona una de las opciones en las tarjetas que te voy a mostrar. Muestre la tarjeta naranja a el/la niño(a) Mira esta tarjeta y lee conmigo lo que dice: muy cierto / mayormente cierto / algo cierto /nunca cierto (falso) Esto es un ejem plo: Si te pregunto si es muy cierto, mayormente cierto/ algo cierto/nunca cierto que los elefantes pueden volar, ¿ cuál de las respu estas en la tarjetas scogerías?Muestre la tarjeta azul a el/la niño(a) . Mira esta tarjeta y lee conmigo lo que dice: siempre / a menudo / a veces / nunca Esto es un ejemplo: Si te puedes ir a la luna: siempre, a menudo, a veces, o nunca, ¿cuálde las respuestas en la tarjeta escogerías? Muestre la tarjeta naranja al niño(a). Ahora te voy a hacer varias preguntas sobre tu vida diaria.Escucha las oraciones que te voy a leer. Escoge una respuesta de las siguientes opciones: muy cierto, mayormente cierto, algo cierto o nunca cierto.

#### Durante las dos semanas pasadas:

Pudiste caminar tan rápido como los demás

- ☐ Muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto 

Pudiste subir escaleras tan rápido como los demás

- ☒ Muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto 

Pudiste correr, saltar y escalar como quisiste

- ☐ Muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto 

Pudiste correr tan rápido y tan lejos como los demás

- ☐ Muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto 

Pudiste participar en deportes que te gustan (béisbol, fútbol, baile, baloncesto, natación, etc.)

- ☐ Muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto 

Tuviste dificultad al cargar o levantar objetos pesados como tus libros, tu mochila escolar, o una bolsa

- ☐ Muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto 

Entrevistador(a): Muestre la tarjeta azul a el/la niño(a). Marque el cuadrado que indique la respuesta de el/la niño(a).

#### Y durante las dos semanas pasadas, con qué frecuencia:

Te sentiste cansado(a)

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca 

Te sentiste enfadado

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca 

Estuviste de mal humor

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca 

Te sentiste preocupado(a)

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca 

Te sentiste triste

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca 

Tuviste dificultad en dormirte

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca 





Tuviste malos sueños o pesadillas

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca



Te sentiste bien contigo mismo(a)

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca



Te costó trabajo comer

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca



Tuviste que dejar de hacer actividades divertidas para hacer tus tratamientos

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca



Te obligaron a comer

- ☐ Siempre ☐ A menudo ☐ A veces ☐ Nunca



Entrevistador(a): Presente la tarjeta naranja a el/la niño(a). Escucha las frases que te voy a leer. Escoge una respuesta de las siguientes opciones: muy cierto, mayormente cierto, algo cierto o falso. Por favor marque el cuadrado que indique la respuesta del niño(a).

**Durante las dos semanas pasadas:**

Pudiste hacer todos tus tratamientos

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Disfrutaste con la comida

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Te reuniste con frecuencia con tus amigos

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Te quedaste en casa más de lo que hubieses querido

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Te sentiste cómodo (a) pasando tiempo fuera de casa (en casa de amigos, familiares ú otro sitio)

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Te sentiste excluido(a)

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Invitaste amigos(as) a tu casa a menudo

- ☐ muy cierto ☐ Mayormente cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Pensaste que otros niños (as) se burlaron de ti

- ☐ muy cierto ☐ Mayoría cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Te sentiste cómodo hablando de tu enfermedad con otros (tus amigos, profesores)

- ☐ muy cierto ☐ Mayoría cierto ☐ Algo cierto ☐ Nunca cierto



Pensaste que eras muy bajo (a) de estatura



<input type="radio"/> muy cierto	<input type="radio"/> Mayoría cierto	<input type="radio"/> Algo cierto	<input type="radio"/> Nunca cierto	
Pensaste que estabas muy delgado (a)				
<input type="radio"/> muy cierto	<input type="radio"/> Mayoría cierto	<input type="radio"/> Algo cierto	<input type="radio"/> Nunca cierto	
Pensaste que eras físicamente diferente a otros de tu misma edad				
<input type="radio"/> muy cierto	<input type="radio"/> Mayoría cierto	<input type="radio"/> Algo cierto	<input type="radio"/> Nunca cierto	
Te molestó hacer tus tratamientos				
<input type="radio"/> muy cierto	<input type="radio"/> Mayoría cierto	<input type="radio"/> Algo cierto	<input type="radio"/> Nunca cierto	

Entrevistador: Muestre la tarjeta azul de nuevo. Por favor marque el cuadrado que indique la respuesta del niño (a)

Y durante las dos semanas pasadas, indica con qué frecuencia:

Tosiste durante el día				
<input type="radio"/> Siempre	<input type="radio"/> Un menudo	<input type="radio"/> A veces	<input type="radio"/> Nunca	
Te despertaste durante la noche porque estabas tosiendo				
<input type="radio"/> Siempre	<input type="radio"/> Un menudo	<input type="radio"/> A veces	<input type="radio"/> Nunca	
Escupiste (expectoraste) mucosidad				
<input type="radio"/> Siempre	<input type="radio"/> Un menudo	<input type="radio"/> A veces	<input type="radio"/> Nunca	
Tuviste dificultad para respirar				
<input type="radio"/> Siempre	<input type="radio"/> Un menudo	<input type="radio"/> A veces	<input type="radio"/> Nunca	
Te dolió la barriga				
<input type="radio"/> Siempre	<input type="radio"/> Un menudo	<input type="radio"/> A veces	<input type="radio"/> Nunca	

TERMINAR

ABORTAR

Exemple de resultat:

Tendencia de puntuación

